

IKONOGRAPHIA DERMATOLOGICA.

Atlas seltener, neuer und diagnostisch unklarer
Hautkrankheiten.

Atlas des maladies rares
de la peau.

An Atlas of New and Rare
Skin Diseases.

Tabulae selectae

adjuvantibus

de Amicis, Tommaso (Napoli); Balzer (Paris); Bayet (Bruxelles); Bertarelli, Ambr. (Milano); de Beurmann (Paris); Boeck, Caesar (Christiania); Brocq, L. (Paris); Bronson, B. Edward (New York); Brooke, H. G. (Manchester); Chauffard, A. (Paris); Crocker, H. Radcliff (London); Danlos (Paris); Darier, J. (Paris); Doutrelepont, J. (Bonn); Dubreuilh, W. (Bordeaux); Ehrmann, S. (Wien); Finger, Ernest (Wien); Fordyce, John A. (New York); Fox, T. Colcott (London); Galloway, James (London); Gaucher, E. (Paris); Hallopeau, H. (Paris); Harttung, W. (Breslau); Herxheimer, K. (Frankfurt a. M.); Hoffmann, Erich (Bonn); Hyde, James N. (Chicago); Jackson, George F. (New York); Jacquet, L. (Paris); Jadassohn, Josef (Bern); Jamieson, Allan (Edinburgh); Klingmüller, Viktor (Kiel); Kreibich, Karl (Prag); Lesser, Edmund (Berlin); Low, Cranston R. (Edinburgh); Lustgarten, Siegmund (New York); v. Marschalko, Th. (Klausenburg); Mendez da Costa, S. (Amsterdam); Merk, Ludwig (Innsbruck); Morris, Malcolm (London); Nicolas, J. (Lyon); Oltramare, H. (Genf); Pawlow, F. P. (Petersburg); Pellizzari, Celso (Florenz); Perry, Cooper (London); Petrini-Galatz (Bukarest); Pospélow, Alexis (Moskau); Rasch, C. (Kopenhagen); Riehl, G. (Wien); Rille, J. H. (Leipzig); Selenew, Iwan (Moskau); Smith, Walther G. (Dublin); Sommer, B. (Buenos Aires); Stelwagon, Henry W. (Philadelphia); Thibierge, Georges (Paris); Unna, P. G. (Hamburg); Welander, E. (Stockholm); White, James C. (Boston); Wolff, A. (Straßburg); Wolters, M. (Rostock); Zieler, Karl (Würzburg); Zinsser, F. (Köln)

editae a

Albert Neisser

Breslau.

Eduard Jacobi

Freiburg i. Br.

Urban & Schwarzenberg
Berlin und Wien.

Masson & Cie.
Paris.

1914.

Rebman Company
New York.

Rebman Limited
London.

INDEX.

	Tab.	Fig.	Pag.
F. Bering (Kiel). Xanthoerythrodermia	LII	63	261
de Beurmann (Paris). Cylandroma	LIII	64	263
E. Bruner (Warschau). Naevus anaemicus	LIV	65	277
E. Jacobi (Freiburg i. Br.). Vasinoma scleroticum	LV	66, 67	283
B. Lipschütz (Wien). Lichen ruber framboesiformis	LVI	68	287
E. Meïrowsky (Köln). Sclerodermia diffusa et circumscripta	LVII	69	291
O. Rosenthal (Berlin). Striae distensae et keloideae	LVIII	70	295
A. Ruete (Bonn). Sclerodermia ulcerosa linearis („en bandes“)	LIX	71	297

Diskussionsbemerkungen zum Inhalt des vorliegenden Heftes erbitte ich an meine Adresse.

Freiburg i. Breisgau.

Prof. E. Jacobi.

An die Herren Mitarbeiter der Ikonographia dermatologica.

Es sind mir in der letzten Zeit an Stelle von Moulagen öfter Aquarelle oder kolorierte Photographien zur Reproduktion in der Ikonographie zugesandt worden. In den meisten Fällen war ich genötigt, diese Vorlagen als ungeeignet zurückzuweisen, in einem oder dem anderen Fall aber habe ich den Versuch gemacht, mit Rücksicht auf das besondere Interesse oder die gute Ausführung der betreffenden Bilder nach derartigen Vorlagen eine Reproduktion für die Ikonographie herstellen zu lassen. Die erzielten Resultate waren aber so wenig befriedigende, der Unterschied in der Qualität gegenüber den nach Moulagen hergestellten Bildern ein so großer, daß ich künftighin nur noch Moulagen als Vorlagen für farbige Reproduktionen akzeptieren kann; Aquarelle oder kolorierte Photographien können nur mehr schwarz wiedergegeben werden.

Diejenigen Herren Mitarbeiter, die keinen Mouleur zur Verfügung haben, möchte ich nochmals darauf hinweisen, daß die Vorschrift zur Selbstherstellung von Gelatine-Moulagen nach Cathcart, nach welcher jeder Zeichner ohneweiters getreue, sehr brauchbare Moulagen anfertigen kann, jederzeit auf Wunsch von mir zugeschiedt wird.

Freiburg i. Breisgau.

Prof. E. Jacobi.

Xanthoerythrodermia.

Von Prof. F. Bering, Kiel.

Aus der königl. Universitätsklinik für Hautkrankheiten in Kiel (Direktor: Prof. Klingmüller).

Tab. LII, Fig. 63.

Die Erythrodermie en plaques disseminées — Brocq'sche Krankheit — ist keineswegs ein seltenes Krankheitsbild. Ihre Diagnose bereitet jedoch öfters Schwierigkeit. Aus diesem Grunde sei ein typischer Fall mitgeteilt.

Friedr. R., 21jähriger Matrose.

10. Februar 1912. Die Familienanamnese bietet keine Besonderheiten. Pat. selbst will vor ungefähr 6 Jahren einmal eine flüchtige Urticaria gehabt haben.

Im Oktober 1911 bemerkte er eine rötlich verfärbte Hautstelle an der rechten Halsseite, der er keine Beachtung schenkte; wenige Tage später sah er beim Baden zahlreiche ähnliche Herde auf seinem Körper. Eine Vermehrung oder Vergrößerung der Effloreszenzen ist ihm nicht aufgefallen.

Beschwerden — Schmerzen oder Jucken — bestehen nicht.

Befund: Mittelgroßer, kräftig gebauter Mann. Die Untersuchung der inneren Organe ergibt keine krankhaften Veränderungen.

Die zu beschreibenden Herde sind unregelmäßig über den Körper verstreut; je einer auf der Mitte des Kopfes, welcher zu einer diffusen Alopecie geführt hat, hinter dem linken Ohr, über dem linken M. deltoideus, über dem rechten M. triceps, über dem rechten Scapularrand nach der Achselhöhle zu, über der rechten Spina clav. (s. Fig. 63), zwei dicht übereinander stehende auf der Beugeseite des rechten Oberschenkels (Mouflage) und einer auf dem rechten Fußrücken.

Die Größe der Herde ist sehr verschieden: Dreimark- bis Fünfmarkstück-, bis Handtellergröße; die Form ist rund und oval, in ihrer Begrenzung jedoch nicht immer scharf umschrieben.

Die Herde überragen das Niveau der Haut nur wenig. Sie sind z. T. sehr deutlich infiltriert und führen zu einer erheblichen Verdickung der Haut. Herde mit verdünnter und atrophieartiger Haut sind nicht vorhanden. Auch die am längsten bestehenden Herde sind von derselben Beschaffenheit. Alle lassen die normale Felderung der Haut erkennen, ohne sie jedoch besonders hervorzuheben. Die mehrfach beschriebene centrale Abheilung fehlt in diesem Falle, während wir sie bei anderen Fällen häufiger beobachten konnten.

Sämtliche Herde sind mit feinen, kleienförmigen, vereinzelt auch mit derberen Schüppchen bedeckt. Diese lassen sich mit Leichtigkeit entfernen, ohne punktförmige Hämorrhagien zu verursachen.

Ikongraphia dermatologica.

Die Farbe der Herde ist keine gleichmäßige; während die meisten kleinen livid blau, andere intensiv rot schimmern, fällt bei einer ganzen Anzahl ein goldgelber Farbenton auf; letzterer herrscht anscheinend bei den älteren Herden vor. Wieder andere Herde zeigen in die gelbe Farbe kleine und größere rote Partien eingelagert. Die Farbe, sowohl die rote als auch die gelbbraune, ist am intensivsten in der Mitte der Herde und bläßt nach der Peripherie zu ab.

Auf T. A. bis 5 mg keine Lokal- oder Allgemeinreaktion. Pirquet positiv.

Histologie: Im Stratum papillare und in der Cutis sind die Lymphspalten erweitert, es besteht ein mäßiges Ödem. Zahlreiche mehr oder weniger dichte Infiltrate liegen überall unregelmäßig verstreut, spärliche und zarte gehen bis nahe an das Epithel heran. In der Cutis sind sie sehr viel stärker als im Str. pap.; auch in den tieferen Teilen der Cutis sind sie noch aufzufinden. Ihre Anordnung ist eine rundliche, wobei die Zellen in ziemlich scharf abgesetzten Ballen zusammenliegen, oder aber, und das ist das häufigere, eine strichförmige, als ob sie dem Laufe der Gefäße folgten. Es fällt besonders auf, daß sie den Follikeln eng anliegen und diese stellenweise förmlich einschließen. Auch in der Umgebung der Schweißdrüsen sind sie auffindbar. Geringe Infiltrate überragen die Grenze der Kranken und liegen in klinisch anscheinend gesunder Haut.

Die Infiltrate bestehen aus Rundzellen, gelapptkernigen Leukocyten, fixen Bindegewebszellen und vereinzelter Mast- und Plasmazellen.

Das Bindegewebe zeigt keine Veränderungen, ebenfalls nicht die elastischen Fasern.

Die Veränderungen des Epithels beginnen mit dem Auftreten der Infiltrate und sind am ausgesprochensten dort, wo die Infiltrate der Cutis am stärksten sind. Von der normalen Haut her setzt langsam eine Verlängerung der Epithelzapfen ein, welche über den erkrankten Partien um ein Mehrfaches an Länge zugenommen haben.

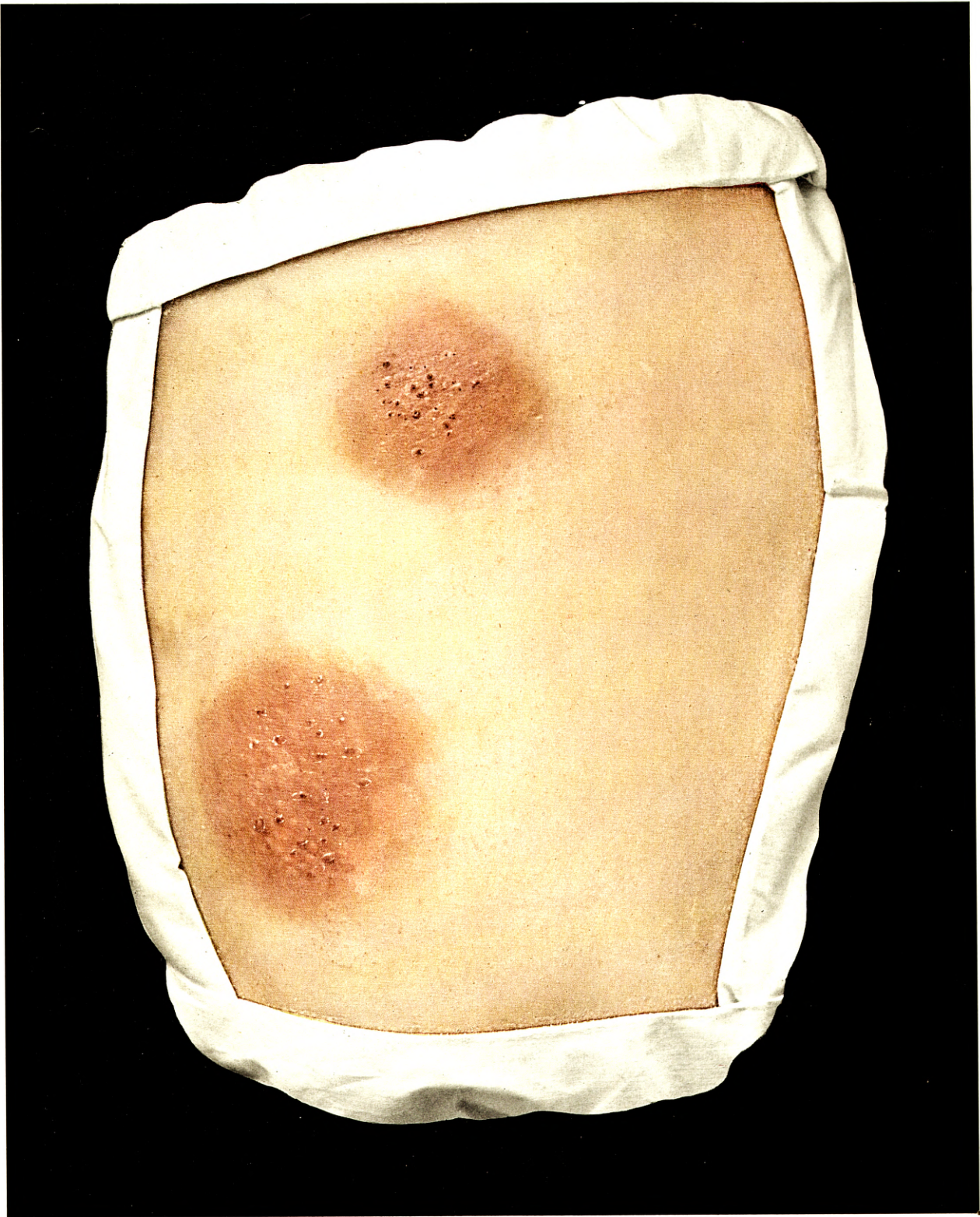
Die Interzellularräume sind infolge eines Ödems etwas erweitert.

In ihnen liegen stellenweise Rundzellen, besonders in den unteren Zellschichten, vereinzelt sogar weit oben; die Grenze zum Corium ist stets leicht zu erkennen.

Die Hornschicht ist verdickt und blättert in Schuppen ab; auch in ihr sind die Kerne erhalten.

Versuchsweise werden einige Herde mit der Quarzlampe (Blaulicht) andere mit Röntgenstrahlen behandelt, wieder andere bleiben unbehandelt.

Bei einer Nachuntersuchung nach einem Jahr ergibt sich, daß die mit Blaulicht bestrahlten Herde spurlos verschwunden sind, ebenfalls die mit Röntgenstrahlen behandelten unter Hinterlassung einer braunen Pigmentierung. Aber auch einige nichtbehandelte Herde sind völlig zurückgegangen. Die übrigen Herde bestehen unverändert fort.



63.
F. Bering
Xanthoerythrodermia.

Cylindroma.

par de Beurmann médecin de l'Hôpital Saint-Louis à Paris.

(Avec la collaboration de M. M. Verdun et Bith, anciens internes des Hôpitaux de Paris).

Tab. LIII, Fig. 64.

Cette observation de cylindrome mérite d'être rapportée en raison de plusieurs particularités cliniques et histologiques, bien qu'elle réponde aux descriptions classiques de Billroth et de Malassez.

Au point de vue clinique, les lésions occupaient comme d'habitude le cuir chevelu et la face, mais elles envahissaient en même temps la partie supérieure du tronc et toutes n'avaient pas évolué suivant le type ordinaire.

Au point de vue diagnostic, l'aspect des tumeurs ulcérées de la face était tel, que trompés d'abord par un examen histologique pratiqué sur une biopsie insuffisante et par le résultat d'une réaction de fixation erronée, nous avons cru à un mycosis fongoïde. Ce diagnostic a bientôt été réformé par une étude complète de la symptomatologie et par des examens histologiques répétés et convaincants, de sorte que la nature anatomique de la maladie est devenue incontestable. Puis la réaction de fixation positive au mycosis fongoïde a été recherchée à nouveau et n'a plus été retrouvée.

Au point de vue thérapeutique, les tumeurs très-nombreuses ont été traitées pas des applications externes de sel de radium, puis par l'introduction de tubes de radium dans un certain nombre d'entre elles et des examens histologiques, pratiqués à plusieurs reprises, ont permis de constater la nature des modifications locales produites par cette thérapeutique et fournissent des indications qui pourront être utilisées pour l'étude si intéressante et si pleine de promesses de l'action du radium dans les tumeurs. En effet, l'expérience montre que la constitution anatomique des tissus à modifier donne dans une large mesure la clef des succès et des insuccès. De plus, sur les lésions identiques le même agent peut donner des résultats opposés suivant son mode d'emploi, et le dosage des agents physiques employés en thérapeutique est aussi délicat et aussi important que celui des agents chimiques.

Au point de vue anatomique et histologique enfin, la comparaison des premières biopsies faites à l'entrée du malade avec les examens histologiques pratiqués pendant le cours du traitement et avec ceux qu'il fut possible de faire après l'autopsie, nous a permis de préciser l'origine des tumeurs. Tandis que les auteurs allemands ont longtemps soutenu son origine endothéliomateuse, les anatomistes français ont affirmé son origine épithéliomateuse, et c'est cette dernière opinion qui a triomphé. Notre cas vient encore confirmer le bien-fondé de cette hypothèse. Il complète sur

plusieurs points le très-intéressant article de Dubreuilh et Auché sur les épithéliomas bénins multiples du cuir chevelu qui a paru dans les Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie en Juin 1912.

Observation clinique, évolution et autopsie.

Les tumeurs évoluaient chez notre malade depuis vingt ans sans avoir altéré d'une manière notable l'état général, lorsque cet homme, un peu fatigué et incommodé par l'extension des lésions, vint à la consultation de l'hôpital Saint Louis. Un certain nombre de tumeurs avait disparu spontanément, le plus souvent après s'être ulcérées, mais leur nombre augmentait peu à peu et dépassait la cinquantaine. Certaines d'entre elles, placées sur le nez et sur la paupière inférieure droite, donnaient lieu par leur volume et par leur ulcération à une gêne marquée. Cependant les forces étaient conservées, aucun ganglion lymphatique n'était augmenté de volume et nous ne constatons les signes d'aucune lésion viscérale. Pendant son séjour à l'hôpital, le malade, habituellement peu expansif, devint de plus en plus taciturne: il maigrit, se mit à tousser et à expectorer et l'auscultation montra l'existence de lésions pulmonaires disséminées. Onze mois exactement après son entrée dans la salle Cazenave, et alors qu'aucun incident n'avait modifié l'état de dépression dans lequel il se trouvait depuis quelque temps, il succomba presque subitement après une série de crises épileptiformes. L'autopsie ne révéla aucune lésion viscérale d'origine épithéliomateuse, mais nous trouvâmes des lésions pulmonaires hépatiques, spléniques et surrénales de nature tuberculeuse. Ce sont les lésions surrénales très-étendues qui ont déterminé le coma et les accidents convulsifs terminaux. C'est donc un nouveau cas de la forme d'insuffisance aiguë des glandes surrénales, décrit par Klippel sous le nom d'encéphalopathie addisonienne et, quand ce ne serait qu'à ce point de vue particulier, cette observation mérite d'être connue.

Notre malade âgé de cinquante-huit ans, manouvrier des environs de Pontoise (Seine-et-Oise) entre le 18 novembre 1909 à l'Hôpital Saint-Louis, venant consulter pour de très-nombreuses tumeurs du cuir chevelu, de la face et du dos.

Ses antécédents familiaux sont inconnus; ses antécédents personnels se réduisent à quelques accès de fièvre paludéenne contractée à la Guyane. Le seul point à noter est que trois de ses frères ont été atteints de tuberculose pulmonaire.

Le début de la maladie remonte à plus de vingt ans. C'est dans la région des tempes qu'il a remarqué, il y a une vingtaine d'années, les premières tumeurs. Elles se sont développées spontanément sur le cuir chevelu et sans occasionner aucune sensation douloureuse; elles étaient arrondies, bosselées et de volume très-inégal; elles ont envahi peu à peu le sommet de la tête, puis en dernier lieu la région occipitale. Dès les premières années, plusieurs d'entre elles se seraient ulcérées et auraient disparu sans laisser de traces, tandis que d'autres se formaient à côté d'elles, sans ordre ni régularité.

Il y a douze ans, de nouvelles tumeurs semblables ont paru dans la région lombaire et dans le dos.

Il y a un an, deux tumeurs se sont développées sur la face jusque-là indemne; la première sur le dos du nez, la seconde sur la paupière inférieure droite.

Enfin depuis quelques mois, d'autres tumeurs sont apparues sur les parties antéro-latérales du tronc.

Nées sans aucune cause apparente, sans provoquer de réaction douloureuse, elles grossissent peu à peu et persistent sans se modifier; quelques unes disparaissent, le plus grand nombre après s'être ulcérées. Ainsi le malade signale la disparition, il y a trois ou quatre ans, d'une tumeur, de la grosseur d'une mandarine, située dans la région lombaire.

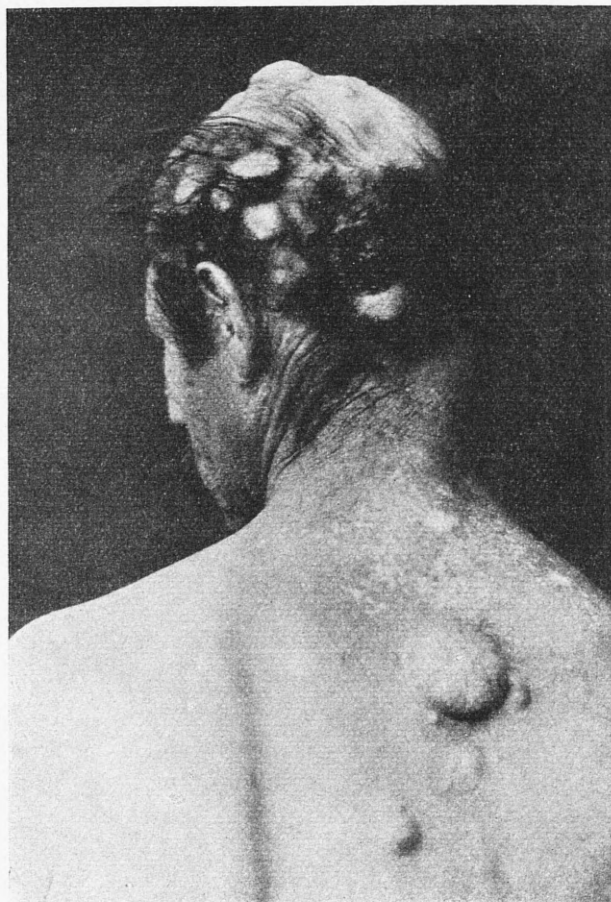


Fig. 64 a. Cylindroma.

Etat en novembre 1909. Lors de son entrée à l'hôpital, le crâne du malade est pour ainsi dire farci de tumeurs. On voit sur le sommet de la tête une grande partie décalvée, un large groupe de saillies agminées de toutes dimensions, arrondies ou ovoïdes, plus ou moins saillantes; les plus petites ne dépassent pas le volume d'un grain de millet, les plus grosses atteignent celui d'un œuf de poule. Elles sont serrées les unes contre les autres et séparées par des sillons plus ou moins profonds, où s'implantent souvent de longs cheveux, tandis que toutes les tumeurs sont dépilées, même celles qui siègent sur les tempes et sur la nuque, parties que n'atteint pas l'alopecie diffuse. La peau, soulevée par les tumeurs, est lisse, tendue, de coloration rose-violacée et vascularisée par places. De grosses varicosités bleuâtres se sont développées sur deux des masses les plus volumineuses. En certains points, la

peau, qui adhère partout aux tumeurs, prend un aspect grenu, comparable à celui de la peau d'orange. L'une des tumeurs, siégeant à gauche, sur la région occipitale, est largement ulcérée. L'ulcération, de cinq centimètres de diamètre environ, couvre une surface saillante, dont le bord surplombe la peau saine; la lésion forme une

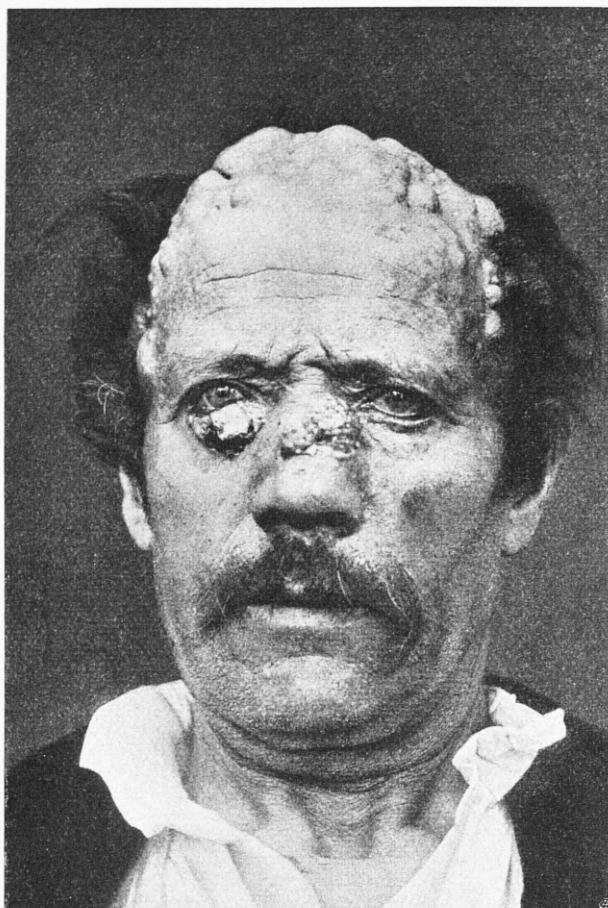


Fig. 64 b. Cylindroma.

sorte de fongus plat, implanté par un très-large pédicule et dont le chapeau serait érodé sur toute son étendue; cette surface est irrégulière, un peu végétante, parsemée de points hémorragiques; elle laisse suinter une sérosité sanguinolente assez abondante.

La consistance des tumeurs est assez variable. Les unes, les plus petites surtout, sont d'une dureté ligneuse, les autres sont rénitentes et donnent une sensation de pseudo-fluctuation. Les bords de la lésion ulcérée de la région occipitale sont demi-mous et se laissent facilement soulever.

Ces tumeurs adhèrent à la peau et sont mobiles avec elle, mais elles ne présentent aucune adhérence avec plans profonds sur lesquels on les déplace facilement. Aucune d'elles n'est douloureuse, ni spontanément, ni à la pression.



Fig. 64 c. Cylindroma.

Upt

A la hauteur de la quatrième vertèbre dorsale, s'est développée une masse sessile, dure, non ulcérée, de la grosseur d'une mandarine, dont la surface est parsemée de varicosités à disposition rayonnante. Elle est entourée de petites tumeurs dont le volume varie de celui d'un grain de mil à celui d'une noisette; plusieurs autres tumeurs isolées, de même nature, sont disséminées sur le tronc.

Sur la nuque, on trouve une tumeur toute différente des autres, molle, pâteuse, lobulée, enchâssée dans l'hypoderme. C'est sans doute un lipome d'origine traumatique et professionnelle.

A la face, on voit une tumeur oblongue, saillante, ulcérée, suintante et saignante, du volume d'une grosse noix, implantée dans le dos du nez. Une deuxième tumeur moins volumineuse infiltre la paupière inférieure droite; elle a envahi le bord de cette paupière et a déterminé la chute des cils. La conjonctive rouge et enflammée est légèrement en ectropion; il en est de même du côté gauche où il n'y a pas de tumeur. Enfin trois taches érythémateuses, sans aucune infiltration sous-jacente, siègent, l'une sur la région malaire, la seconde au-dessus de l'orbite du côté gauche, la troisième au niveau de l'apophyse zygomatique droite. C'est par des taches semblables que les tumeurs de la face auraient débuté.

Aucun des ganglions lymphatiques n'est douloureux ni augmenté de volume.

L'examen des viscères et des muqueuses ne révèle aucune particularité notable.

La numération des globules donne 3,120 000 hématies et 7 à 8000 leucocytes avec une légère éosinophilie.

Le malade a été présenté à la séance du 2 décembre 1909 de la Société française de Dermatologie avec le diagnostic probable de mycosis fongoïde. Malgré l'aspect et la consistance très-dure de la plupart des tumeurs du cuir chevelu, le fait qu'un certain nombre d'entre elles avait disparu spontanément après s'être ouvertes, puis cicatrisées, l'aspect de la tumeur ulcérée de la région occipitale et surtout l'aspect des lésions du nez et de la paupière inférieure droite, les renseignements incertains donnés par une petite biopsie pratiquée sur une tumeur du dos, enfin le résultat positif d'une réaction de fixation au mycosis fongoïde firent admettre ce diagnostic. Le malade, chez lequel on avait cependant noté l'absence de tout symptôme prémycosique, avait été d'abord étudié au point de vue du séro-diagnostic, mais quelques jours plus tard, cette première impression fut réformée par un examen clinique complet et par le résultat d'une nouvelle biopsie.

Traitement. L'état général étant bon et devant l'impossibilité absolue d'appliquer à des tumeurs aussi nombreuses et aussi volumineuses un traitement chirurgical efficace sans occasionner de délabrements trop considérables, nous eûmes recours au radium.

Les tumeurs de la face et du cuir chevelu furent traitées par des applications d'un appareil à sels collés d'une activité de 500000, en éliminant par un écran d'aluminium les rayons α et les rayons β mous de manière à ne faire agir que les γ et les β les plus pénétrants.

Au mois de janvier 1910, les tumeurs irradiées du cuir chevelu semblaient avoir diminué de volume, alors que la tumeur du nez, au contraire, s'étendait en surface, s'ulcérât de plus en plus, et donnait un suintement séro-sanguinolent très-abondant.

Pendant les mois qui suivent, les tumeurs du cuir chevelu s'affaîssèrent encore, tandis que celle du nez continuait à s'accroître. Au mois d'avril 1910, celle-ci formait sur le dos du nez un large plateau ulcéré, laissant couler une sérosité roussâtre qui irritait la peau des parties voisines. Les ailes du nez et des joues, dont les téguments étaient un peu infiltrés, prenaient une coloration rouge-rosée. En même temps, une nouvelle tumeur apparaissait à l'orifice de la narine gauche; son volume obligeait bientôt le malade à respirer par la bouche et sa surface ulcérée était le siège d'un écoulement séro-sanguinolent abondant. La tumeur de la paupière inférieure droite, beaucoup plus étendue et plus épaisse qu'au début, s'était également ulcérée.

Une nouvelle réaction de fixation au mycosis fongoïde, faite à cette époque, fut négative.

Evolution. Au mois de mai 1910, le malade, dont l'état général était resté jusque-là satisfaisant, commença à maigrir et à se cachectiser. Il avait perdu l'appétit, ne s'intéressait à rien, ne désirait plus quitter son lit, et quand il était levé, il ne voulait ni se promener, ni sortir de la salle. Puis il se mit à tousser et à cracher. L'auscultation révéla des signes d'emphysème avec quelques craquements disséminés dans les deux poumons.

Pendant le mois de mai, on ne nota pas de changements dans les tumeurs du cuir chevelu, mais la tumeur du nez continuait à augmenter de volume, l'ulcération végétante gagnait le lobule qui grossissait de plus en plus. De temps en temps les végétations s'accroissaient au point qu'on était obligé d'abriter l'extrémité de la tumeur, devenue gênante par son volume croissant et par les hémorragies dont sa surface était le siège.

Au milieu de juin, de nouvelles applications de radium furent faites par Dominici, non plus par irradiation externe, mais en transperçant une dizaine de tumeurs du cuir chevelu avec des tubes renfermant de 1 à 5 centigrammes de sulfate de radium et en laissant ces tubes en place pendant vingt-quatre heures.

Vers la fin de juin 1910, c'est-à-dire six semaines plus tard, les tumeurs n'avaient pour ainsi dire pas changé d'aspect. L'état général était devenu franchement mauvais; le malade très amaigri était devenu asthénique; il mangeait difficilement, répondait à peine aux questions et restait continuellement plongé dans une demi-somnolence. Il toussait beaucoup et tous les soirs sa température s'élevait à 38°. On trouvait dans les deux poumons des râles humides de bronchite.

Au mois d'octobre 1910, l'aspect des tumeurs du cuir chevelu n'avait pas varié, mais celles de la face continuaient à végéter et à s'accroître. Le malade, de plus en plus amaigri, toussait continuellement et expectorait des crachats purulents. Il avait une fièvre à grandes oscillations et sa température montait tout les soirs à 39°. On trouvait dans les deux poumons des râles sous-crépitaux abondants, en foyers disséminés.

Le 18 octobre 1910, alors que rien d'anormal ne s'était produit les jours précédents, subitement, à deux heures de l'après-midi, sous les yeux de l'un de nous, il est pris de convulsions épileptiformes généralisées avec mouvements désordonnés des membres. Il fait des efforts pour se lever et une écume abondante monte à ses lèvres contractées. Il pousse des cris plaintifs semblant exprimer la douleur. Il ne paraît pas avoir sa connaissance et ne répond pas aux questions, mais il tourne vers nous des yeux hagards. Cette crise dure deux heures, avec alternatives de périodes

de convulsions et de périodes de repos, pendant lesquelles le malade rest étendu sur son lit sans mouvement et sans connaissance. Puis il tombe dans le coma et meurt au bout de quelques minutes.

Autopsie, faite trente-six heures après la mort.

Aux deux poumons, on constate de la congestion intense des deux bases et de nombreux foyers de broncho-pneumonie tuberculeuse, mais pas de cavernes.

Dans le foie et dans la rate, quelques petits tubercules disséminés.

Le cœur est normal ainsi que le cerveau et le tube digestif.

Les capsules surrénales sont très-volumineuses; elles pèsent respectivement 10 et 12 grammes; elles sont irrégulières, bosselées, farcies de grosses nodosités blanchâtres. A la coupe, elles sont remplies de nodules tuberculeux, de couleur blanc-jaunâtre, serrés les uns contre les autres, de manière à ne presque pas laisser de tissu glandulaire sain.

Les tumeurs cylindromateuses se laissent facilement énucléer des tissus environnants et sont nettement séparées de l'épicrâne, mais elles adhèrent fortement à la peau. A la coupe, elles sont assez molles, surtout au centre; la surface de la coupe est blanchâtre et présente un aspect réticulé. Par la pression on ne peut pas en faire sortir les grains blancs qui ont été décrits dans ce genre de tumeurs.

Bien que le diagnostic de cylindrome répondit bien à l'aspect du cuir chevelu et à la longue durée de l'affection qui amenait le malade à l'hôpital, l'extension des lésions, leur marche et l'aspect de la face ne reproduisaient pas exactement le type fixé d'après les quelques observations (douze environ) du même genre qui ont été publiées jusqu'à présent.

Les tumeurs avaient envahi les épaules et le dos, ce qui est très-rarement noté et une de celles de la région dorsale atteignait le volume d'une tomate. Un certain nombre de tumeurs avaient disparu après s'être ulcérées, ce qui est encore plus rare; enfin plusieurs d'entre elles, en particulier sur la face, avaient pris après leur ulcération un caractère malin très-marqué.

Cependant ce n'est pas à la multiplication, à l'ulcération ou à la généralisation de ces tumeurs qu'il faut attribuer la déchéance de l'état général survenue au bout d'une vingtaine d'années, ni le dénouement foudroyant de la maladie qui est dû à la tuberculose, en particulier à la tuberculose des capsules surrénales et à l'insuffisance aiguë de ces glandes.¹

Histologie.

Les biopsies, faites sur le cuir chevelu au mois de décembre 1909, montrent le type pur de cylindrome, tel que l'ont décrit Darier, Dubreuilh et Auché. On voit des boyaux de cellules épithéliales à type basal, plus ou moins déformées; les plus excentriques, régulièrement cylindro-cubiques, les plus centrales, au contraire, tantôt ovalaires, tantôt aplaties ou fusiformes. Le noyau bien coloré est entouré d'un protoplasma peu abondant et peu granuleux. Ces cellules sont serrées les unes contre les autres et séparées par un stroma conjonctif très-fin. Les boyaux sont limités par des fibres conjonctives; le tissu conjonctif avec de nombreuses cellules fusiformes

¹ Ce fait vient s'ajouter aux cas de mort subite, publiés par Ihler, Dieulafoy, Achard, Variot, Chauffard, Letulle, Sergent et Bernard, etc. Les accidents ont revêtu l'aspect décrit par Klippel sous le nom d'encéphalopathie addisonienne.

remplit les espaces compris entre plusieurs boyaux. Il y a peu de vaisseaux dans le boyau épithélial; il n' y en a que dans le tissu conjonctif périphérique.

Des biopsies faites en plusieurs points permettent de reconstituer l'histogenèse des lésions.

L'épithélium cutané est aminci et nettement séparé des boyaux néoplasiques par le derme épais; il ne présente plus de papilles; les follicules pileux et les glandes sébacées sont rares et atrophiés.

Sur l'une des coupes, on peut saisir l'origine d'un boyau néoplasique qui semble se former aux dépens d'un follicule pileux, comme l'avaient déjà montré Dubreuilh et Auché.



Fig. 64 d. Cylindroma. — Avant les applications de radium.

Les alvéoles épithéliomateuses à type basal sont nettement séparées par des bandes hyalines qui pénètrent dans l'intérieur du tissu néoplasique. Au centre, gros blocs hyalins comprimant les cellules cancéreuses.

Sur d'autres coupes, on voit la structure de la tumeur à un stade plus avancé. Les fibres conjonctives, qui forment la ceinture des boyaux néoplasiques, présentent en certains points la dégénérescence hyaline; elles sont colorées en rose par l'éosine et en rouge intense par le Van Gieson. Les boyaux épithéliaux conservent le même aspect, mais entre les cellules, le stroma conjonctif est beaucoup plus apparent et en certains endroits, on voit de la dégénérescence hyaline faire une tache au milieu des cellules. En outre, le long de faisceaux conjonctifs, on voit des traînées abondantes de cellules conjonctives et de plasmazellen.

Sur les coupes de lésion plus ancienne, la dégénérescence hyaline est beaucoup plus abondante. De gros blocs hyalins occupent l'alvéole néoplasique dont les cellules semblent comprimées, aplaties et les noyaux en voie de dégénérescence.

Toutes les tumeurs répondent au même type baso-cellulaire, toutefois sur la néoplasie du nez les alvéoles sont beaucoup moins nettes, de nombreuses anastomoses

les réunissent, les cellules s'agglomèrent par places et prennent l'aspect de pseudo-globes, décrits par Müller.

Ces examens histologiques permettent d'apporter un nouvel appui à l'hypothèse de l'origine épithéliale et conjonctive du cylindrome. Cette théorie pathogénique est actuellement admise par presque tous les histologistes. Les auteurs allemands eux-mêmes tendent à abandonner la théorie de l'origine endothéliale, dont ils étaient les derniers défenseurs, et Ribbert, entre autres, appuie de sa grande autorité l'idée de l'origine épithéliale du cylindrome.

Etude thérapeutique.

Les biopsies successives, faites en décembre 1909 et en janvier 1910, après les premières applications externes de radium sur les tumeurs du cuir chevelu et du nez,

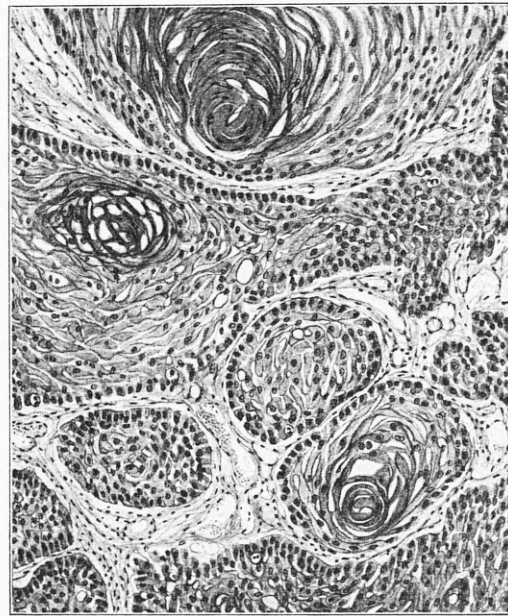


Fig. 64 e. Cylindroma. — Après le traitement par les applications externes de radium.

Les alvéoles ont conservé grossièrement leur forme. Mais les cellules ont pris le type spinal et forment des globes cornés. On ne trouve plus de tissu conjonctif dégénéré; les fibres et les cellules conjonctives qui entourent les alvéoles sont normales; il n'y a pas de blocs hyalins centraux.

nous ont permis de suivre les effets du traitement radiumthérapique. Dans les tumeurs du cuir chevelu, les coupes n'indiquaient que peu de modifications du tissu néoplasique. Cependant la dégénérescence hyaline du stroma conjonctif avait fait des progrès et en certains points, les blocs hyalins présentaient de la dégénérescence vacuolaire. Les cellules épithéliales étaient moins abondantes.

Dans la tumeur ulcérée du nez, les changements étaient plus marqués. Les cellules épithéliales avaient augmenté de volume et tendaient à prendre le type spino-cellulaire; elles s'étaient écartées; elles étaient unies par des filaments et tendaient au pléomorphisme. Enfin, en certains endroits, elles s'assemblaient en globes cornés. Il n'y avait presque plus de dégénérescence hyaline.

En juillet 1910, une nouvelle application de radium fut faite par transfixion des tumeurs du cuir chevelu alors que les tumeurs de la face ne subirent pas de traitement. L'examen des points ainsi traités, fait après l'autopsie, a donné des résultats intéressants. La tumeur non irradiée du nez a pris nettement le type spino-cellulaire et a abandonné presque complètement la topographie du cylindrome primitif. Les tumeurs du cuir chevelu, traitées par le radium, ont conservé au contraire la topographie grossière du cylindrome, c'est-à-dire que l'on voit des boyaux juxtaposés les uns aux autres, séparés en certains points par des fentes. Tout le boyau est rempli de tissu hyalin avec des cellules allongées fusiformes nombreuses. Il ne reste rien des cellules épithéliales. Dans le centre des boyaux hyalins, on trouve un bloc hyalin petit et séparé du reste du boyau par une fente. Il y a d'ailleurs dans tout le boyau de larges vacuoles.

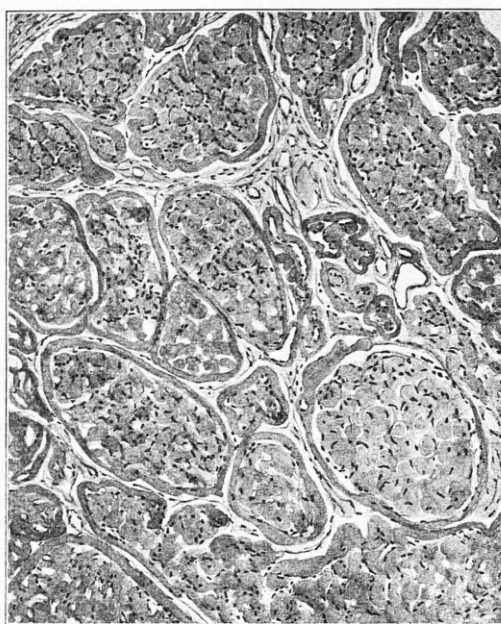


Fig. 64f. Cylindroma. — Après le traitement par transfixion de la tumeur avec tubes de radium. On reconnaît les alvéoles avec conservation de la topographie générale du cylindrome. Quelques noyaux épithéliaux dégénérés. Surtout grande dégénérescence hyaline du tissu conjonctif; bandes entourant les alvéoles; gros blocs hyalins avec vacuoles.

En résumé, il semble que le radium ait produit deux résultats différents sur ces tumeurs de même nature.

Sur celles où il n'y a eu que des applications externes de radium, le néoplasme, dont l'évolution, il est vrai, paraissait plus rapide, a pris un type plus résistant, plus grave; de baso-cellulaire, il est devenu spino-cellulaire.

Sur les autres tumeurs, où il y a eu deux sortes d'applications, l'une externe, l'autre interne, par transfixion, l'épithélioma a entièrement disparu, la dégénérescence hyaline a envahi toute la tumeur. Celle-ci a conservé sa forme et son volume, mais sa structure a été profondément modifiée.

Ainsi l'application interne et intensive du radium aurait enrayé la marche de l'épithélioma, pour ne laisser évoluer que la dégénérescence conjonctive qui est moins grave.

Cette évolution est fréquente il est vrai dans le cylindrome, mais dans aucun cas, elle n'a été aussi complète et aussi rapide. Cette transformation serait un bon résultat de plus à l'actif de ce nouveau mode d'emploi du radium, indiqué et préconisé par Dominici. Au contraire, l'application externe du radium semble avoir été insuffisante et avoir même aggravé l'évolution de l'épithélioma, en transformant sa formule histologique en une formule plus résistante aux agents thérapeutiques. Une dose insuffisante de radiations du radium n'a probablement servi qu'à exciter la division cellulaire et à favoriser la transformation des cellules basales en cellules à épines et à activer la kératinisation tandis qu'une dose forte aurait été utile.

L'action du radium à doses faibles ou à doses fortes donnerait des résultats analogues à ceux qui ont été constatés par Marie et Clunet et par Dominici, lorsqu'ils ont étudié l'action de la radiothérapie sur la cellule épithéliale. Une petite quantité de radiation X ne fait que favoriser la maturation monstrueuse des cellules et leur multiplication, tandis qu'une forte quantité aboutit, après une maturation monstrueuse et une phase de kératinisation, à la dégénérescence et à la cicatrisation conjonctive.

La conclusion thérapeutique s'impose; le radium, qui semble dans certains cas être nuisible à faibles doses et en applications externes, est au contraire efficace quand on l'emploie à hautes doses et par transfexion des tissus pathologiques.

Bibliographie.

- Sattler, Sur les tumeurs appelées cylindromes. Berlin. 1874.
Marchoud, Über ein Endothelium mit hyaliness Kugeln. Zieglers Beiträge XIII, p. 477, 1883.
Malassez, Sur le cylindrome. Archiv. de physiol. norm. et pathol., 1883, p. 113, 186, 376.
Klebs, Art. Tumeurs. Allgemeine Pathol., 1889, t. I.
Langhans, Virchows Archiv Tom. 120, 1890.
Poncet, Note sur une variété de tumeur du cuir chevelu. Rev. de Chirurg., 1890, p. 244.
Nasse, Fall von multipler Hauptgeschwulsten des Kopfes. Deutsche med. Wochenschrift, 1891, p. 1080.
Baret et Webster, Multiple sudoriparens adenomata occuring on the scalp and face. British med. Journal, 1902, t. I, p. 272.
Thoma, Art. Tumeurs. Lehrbuch Allgem. Path., 1894.
Volkman, Über Endotheliale Geschwulste. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie, t. XLI, p 1895.
Bérard, Note sur deux cas d'épithéliomas sébacés. Revue de Chirurg., 1895, p. 664.
Koulnieff, Cylindromes multiples de la peau. Soc. russe de Dermatologie. 17 déc. 1894; Ann. de Dermat., 1895 p. 242.
Barlow, Über Adenomata sebacea. Deutsche Archiv für Klin. Medizin., t. LV, 1895.
Von Duyse, Contribution à l'étude des endothéliomes de l'orbite. Bull. de l'Acad. de Méd. belge, 1895, p. 255.
Gallet, Tumeurs mixtes des glandes salivaires, Thèse, Paris 1895.
Rafin, Tumeurs sébacées multiples. Bull. de la Soc. des Sciences médicales de Lyon, mars 1896; Lyon médical, 1906, p. 15.
Mulert, Endothéliomes multiples de le tête. Thèse, Rostock, 1892, et Archiv f. Klin. Chirurgie t. LIV, 1892.
Darier, Examen histologique d'un cas de cylindrome de le région parotidienne. Ann. de Dermat. et de Syph., 1897.
Fill, Du cylindrome. Thèse, Paris 1897.
Barozzi et Lesné. Cylindrome de la région sous-maxillaire. Bull. de la Soc. anat., 1897.
Sertz, Ein Fall von multipler Cylindromen der behaart. Kopfhaut. Thèse, Munich, 1898.

- Aitken, Case of multiple adenomata of the skin. *British medic. Journal*, 1899, p. 1533.
- Spiegler, Über Endothelioma der Haut. *Archiv für Dermat.*, 1898, t. L. p. 163.
- Curtis et Phocas, Contribution à l'étude des tumeurs mixtes de la parotide. *Archives provinc. de Med.*, 1899, t. I. p. 7.
- Bosc et Jeanbrun, *Arch. provinc. de Méd.*, 1899.
- Manade, Contribution à l'étude clinique du cylindrome. Thèse, Paris 1899.
- Lubarsch, Zur Lehre der Geschwulsten. *Soc. russe de Dermat.*, 1899, p. 282.
- Dalous (de Toulouse), Cylindrome de la peau. *Annales de Dermat. et de Syph.*, avril 1902, p. 469.
- Dubreuilh et Auché, Ulcus rodens. *Annales de Dermat. et de Syph.*, août 1901, et *Épithéliomes bénins multiples du cuir chevelu. Annales de Dermat. et de Syph.*, mai 1902, p. 516.
- S. Nicolau, Sur le Cylindrome de la peau. *Archives de médecine expérimentale*, 1903 p. 796.
- De la Personne et Mettey, Un cas de cylindrome de l'orbite. *Bull. de la Soc. d'ophthal. de Paris*, 6 mars 1906.
- Valude, Un cas de cylindrome de l'orbite. *Bull. de la Soc. d'ophthalm. de Paris*, 3 juillet 1906.
- Cornil et Ranvier, Art. Tumeurs. *Traité d'anat. pathol.*, 1900, t. I.
- Delbet, Art. Tumeurs, in *Traité de chirurgie clinique et opératoire*, par Le Dentu et Delbet, t. I.
- Quénu, Art. Tumeurs, in *Traité de chirurgie*, de Duplay et Reclus, t. I.
- Ribbert, Art. Tumeurs. *Anatomie pathologique*, t. I.
- Hoffmann 1912.



64.
de Beurmann
Cylindroma.

Un

nd

Naevus anaemicus.

Von Dr. Edward Bruner (Warschau).

Aus der dermatologischen Abteilung des Rudolf-Virchow-Krankenhauses zu Berlin (dirigierender Arzt Prof. Dr. A. Buschke).

Tab. LIV, Fig. 65.

Im Jahre 1906 hat Vörner unter dem Namen „Naevus anaemicus“ charakteristische, wahrscheinlich angeborene, weiße Flecken an der Haut beschrieben, die bis zu dieser Zeit noch nicht in der dermatologischen Literatur erwähnt waren. Er hat zwei charakteristische Merkmale dieser neuen Affektion angegeben.

Beim Drücken der Haut mit einer Glasplatte verschwinden die Nävusflecken; beim Reiben im Gegenteil verlieren sie ihre Farbe nicht, sondern treten viel intensiver hervor, sich scharf und deutlich von dem tiefer dunkelroten Tone der hyperämisierten angrenzenden Haut unterscheidend.

Histologisch hat Vörner gefunden, daß alle Gefäße in dem anämischen Bezirk einen capillaren Charakter haben. Auf Grund dieser Untersuchung kam er zu der Überzeugung, daß es sich um eine Gefäßmißbildung, eine angeborene Entwicklungshemmung des arteriellen und venösen Gefäßsystems handelt, und daß es infolgedessen zur Bildung der „nicht erweiterungsfähigen Capillaren“ gekommen sei.

Pigmentanomalien lassen sich mikroskopisch nicht nachweisen, was man schon klinisch a priori vermuten konnte. Drei Jahre später erschien aus der Abteilung Buschke eine Arbeit über Naevus anaemicus von Fischer, der Vörners Anschauungen einer eingehenden Kritik unterzog. In seinen fünf Fällen konnte Fischer wohl die früher von Vörner für „Naevus anaemicus“ als charakteristisch angegebenen Merkmale bestätigen, aber schon klinisch hat er neue Tatsachen hervorgehoben; es gelang ihm nämlich in einem Falle, beim kräftigen Reiben stellenweise eine ganz leichte Rötung in dem Erkrankungsgebiete hervorzurufen, die allerdings viel weniger intensiv und von viel kürzerer Dauer war, als die der umgebenden, gleichfalls künstlich gereizten Haut. Ebenso entstand eine leichte, schnell verschwindende Hyperämie der Nävusflecken durch Berührung mit heißem Wasser. Am auffallendsten war aber die Erscheinung, daß nach kräftigem Zusammenpressen tiefer Hautteile eine normale, von der Umgebung nicht zu unterscheidende Durchblutung der Flecken und optisches Schwinden derselben zu stande gekommen ist. Diese klinischen Beobachtungen sprachen wesentlich gegen die Vörnersche Auffassung der „nicht erweiterungsfähigen Capillaren“. Auch die histologische Untersuchung Fischers sprach gegen Vörnersche Deutung des von ihm beschriebenen Krankheitsbildes. Das Gefäßsystem war intakt, die kleinen Arterien und Venen gut ausgebildet, im ganzen kein Unterschied gegen die normal

Ikongraphia dermatologica.

durchblutete Haut. Fischer schloß daraus, sich auf die Analogie mit Cutis marmorata und pseudoleukodermatischen Flecken stützend, daß es sich bei der Entstehung der Nävusflecken um eine funktionelle, dauernde Störung der Gefäßinnervation handelt; es ist aber auch möglich, daß die Veränderungen in der Innervation der kleinen Hautgefäße auf anatomischer Basis beruhen, die aber nicht mit den uns zur Verfügung stehenden mikroskopischen Methoden nachweisbar sind.



Naevus anaemicus der Rückengegend. Rechts nach Quarzlampenbestrahlung. Umgebung stark hyperämisch, im Naevusgebiet schwach hyperämisch.

In der letzten Zeit hat Stein aus der Klinik Jadassohns 6 Fälle der Affektion veröffentlicht. Seine histologischen Befunde stehen in voller Übereinstimmung mit Fischers Untersuchungen; auch klinisch hat er Fischers Beobachtungen bestätigt. Er hat nur hervorgehoben, daß urticarielle (mit Kohlensäureschnee und durch 1 % ige Morphininjektionen erzeugte Quaddeln) und entzündliche Prozesse in dem anämischen Bezirke normal ablaufen. Die Schweißsekretion zeigt keine Abweichung von der Norm, histologisch sind die Schweißdrüsen ohne Veränderung.

Auf Anregung von Herrn Prof. Dr. Buschke habe ich meine Aufmerksamkeit auf diese eigenartige Hautaffektion gelenkt, und in kurzer Zeit kamen uns zwei dies-

bezügliche Fälle zur Beobachtung. Ich gebe im folgenden eine kurze Beschreibung derselben. Die Abbildungen, welche teils ältere, teils neuere Beobachtungen aus der Buschkeschen Klinik darstellen, sollen die Kenntnis der nicht so seltenen, anscheinend aber wenig bekannten Affektion fördern.

Fall I. Patient wegen Gonorrhöe in Behandlung. Der Fleck befindet sich auf der Rückenhaut, 10 cm über dem Os coccygis, ungefähr in der Höhe der 10. und 11. Rippe. Er liegt fast ganz rechts von der Medianlinie und überragt ca. $\frac{1}{2}$ cm weit die Medianlinie nach links. Klinisch stellt sie einen fast halbhantellergroßen weißen Fleck dar, dessen maximale Länge 12 cm und maximale Breite $3\frac{1}{2}$ cm beträgt. Der



Fleckförmiger Naevus anaemicus der Brustregion.

Rand der hellen Stelle ist zackig, wie ausgefressen; an der Peripherie des Fleckes liegen analoge hellere, unregelmäßig gestaltete, linsengroße Hautpartien, die zum Teil mit der Hauptefflorescenz durch schmale helle Hautbrücken in Verbindung stehen, teils isoliert in die normale Haut eingesprengt sind. Die umgebende Haut ist normal. Es bestehen keine Sensibilitätsstörungen im anämischen Bezirke. Beim Reiben tritt die Rötung der weißen Flecke intensiv hervor, beim Drucke schwinden sie fast ganz.

Der Fleck soll angeboren sein, verursacht keine subjektiven Beschwerden.

Wir haben die eine Hälfte des Fleckes mit Röntgenstrahlen und die andere mit der Quarzlampe bestrahlt.

Die Ergebnisse waren folgende:

7. November 1911. Bestrahlung mit Röntgen. Härtegrad der Röhre 6—7 Wehnelt. Dosis — 10X nach Sabouraud-Noiré. Bestrahlung mit Quarzlampe. Abstand 12 cm. Zeit 10 Minuten.

9. November. Die mit Quarzlampe bestrahlte Hälfte ist in mäßigem Grade gerötet; diese geringe Rötung hebt sich scharf ab von der intensiven der normalen



Naevus anaemicus der linken Schulterregion.

umgebenden Haut. Auf der mit Röntgen bestrahlten Hälfte findet sich keine Reaktion, auch bleibt der Nävus, wie vor der Behandlung, beim Reiben blaß, während sich die Umgebung rötet.

13. November. Röntgenseite unverändert; auf der Quarzseite ekzematöse Dermatitis; zwischen gesunder Umgebung und Naevus anaemicus nur ganz minimaler Unterschied.

16. November. Die mit der Quarzlampe bestrahlte Hälfte des Naevus anaemicus ist derart gerötet, daß sie sich von der Rötung der normalen umgebenden Haut kaum abhebt. Auf der mit Röntgen bestrahlten Hälfte keine Reaktion.

2. Dezember. Auf der Quarzseite nur Spuren von Rötung, die Umgebung in mäßigem Grade gerötet. Keine Pigmentbildung.

Auf Grund dieser Untersuchung kommen wir zu folgenden Schlüssen:

Durch Reizung der Haut mit den ultravioletten Strahlen der Quarzlampe haben wir Hyperämie und Dermatitis im Naevusgebiete erreicht.

Zwar ist diese Hyperämie nicht von solcher Intensität und nicht von so langer Dauer wie die der normalen Umgebung. Die Naevusgefäße reagieren auf äußere Reize nicht normal. Die quantitativ veränderte Reaktionsfähigkeit des Hautgefäßsystems auf circumscribten Stellen bildet wohl das charakteristischste Merkmal des Naevus anaemicus. Auf der anderen Seite haben wir durch Wirkung der Lichtstrahlen keine Pigmentbildung hervorgerufen.

Fall II. Patient wegen einer Scabies in Behandlung. An der Haut des Sternums und der linken Brustseite, der III. Rippe und dem dritten Intercostalraume entsprechend, finden sich auf den ersten Blick kaum sichtbare, höchstens bis linsengroße helle Flecken. Am Sternum sind vier solcher Flecken vorhanden; ihre Grenzen sind zackig, unregelmäßig; die Flecken, die sich links von der linken Sternallinie befinden, nehmen einen zwei Finger breiten Bezirk zwischen der dritten und vierten Rippe ein. Diese Efflorescenzen sind unregelmäßig zerstreut in die normale Haut eingesprengt. Die Umgebung der Affektion ist ganz normal pigmentiert. Die Vörnerschen Kriterien des Naevus anaemicus sind deutlich ausgeprägt. Der Hautnervenapparat ist klinisch intakt. Die Flecken sollen von Kindheit an bestehen, sind nie größer geworden und haben keine subjektiven Störungen verursacht.

Wir haben mit Genehmigung des Patienten ein erbsengroßes Stück zum Zwecke der histologischen Untersuchung exzidiert. Dem Fischerschen Verfahren folgend, habe ich die Excision im Stadium der künstlichen Hyperämie unternommen und zugleich auch ein Stück der angrenzenden normalen Haut exzidiert. Die mikroskopische Untersuchung stimmte in allen Einzelheiten mit den Befunden von Fischer und Stein überein.

Resumé.

Klinisches Bild. Unter der Bezeichnung Naevi anaemici verstehen wir wahrscheinlich angeborene, durch ihre blasse Farbe auffallende, in einem oder mehreren Exemplaren auftretende, von normaler, selten etwas hyperämischer Haut umgebene und im Niveau derselben liegende Flecken. In den meisten Fällen erreichen sie Linsengröße, können aber gelegentlich zu über halbhantellergroßen Bezirken konfluieren. Ihre Grenze ist meist zackig, unregelmäßig. Sie können sich auf verschiedenen Körperteilen lokalisieren, die Brusthaut scheint bevorzugt zu sein; nur an den unteren Extremitäten sind sie bis jetzt nicht beobachtet.

Sie stehen in keiner Beziehung zur Richtung der Hautspalten, auch spricht nichts für einen Zusammenhang mit Verästelungsgebieten der Hautnerven. Zweimal wurden an der Peripherie des anämischen Bezirkes Teleangiectasien und einmal ein entfernt liegender Naevus vasculosus beschrieben. Klinisch charakterisiert sich der Naevus anaemicus durch scharfes Hervortreten beim Reiben der Haut und durch optisches Schwinden seiner Efflorescenzen beim Drucke.

Pathologische Anatomie.

Die mikroskopische Untersuchung ergab keine Abweichung von dem Bau der normal durchbluteten Haut.

Ätiologie. Man kann nur vermuten, daß es sich um circumscribed Insuffizienz des Hautgefäßsystems handelt, die auf einer Störung der Hautgefäßinnervation beruht. Es ist auffallend, daß in der überwiegenden Zahl der bis jetzt mitgeteilten Fälle, Männer Träger des Naevus anaemicus waren¹.

Vielleicht ist das nur ein reiner Zufall, denn im Lichte der oben angeführten Vermutung sollten doch die Frauen, deren vasomotorisches System im allgemeinen labiler ist, als das der Männer, bevorzugt sein.

Diagnose. Differentialdiagnostisch kommen Leukoderma, Vitiligo, Leukopathia congenita partialis und oberflächliche Närbchen in Betracht. Wenn man aber die charakteristischen Merkmale des Naevus anaemicus im Auge behält, so ist es leicht, ihn von den anderen, optisch auf den ersten Blick ähnlichen Hautaffektionen zu unterscheiden.

Therapie ist meist nicht notwendig². Die Flecken verursachen keine subjektiven Störungen, vergrößern sich nicht und kommen meist als Nebenfund zur Kognition.

Nachtrag von Prof. A. Buschke.

Wir haben inzwischen eine Anzahl weiterer Beobachtungen gemacht; bei zweien derselben — Lage hinter dem rechten Ohr und vordere Brustgegend — war bemerkenswert, daß beide Patienten aus nervös erblich belasteten Familien stammten. Ein dritter Fall, welcher an anderem Orte publiziert werden soll, war dadurch bemerkenswert, daß er fast die ganze linke Rückenregion einnahm und um einen großen, strichförmigen teleangiektatischen Nävus gelagert war.

Literatur:

Hans Vörner (Leipzig), Naevus anaemicus. Archiv für Dermatologie und Syphilis. LXXXII, p. 391.
W. Fischer (Berlin), Über Naevus anaemicus. Archiv für Dermatologie. XCVI, H. 1.
Stein (Bern), Über Naevus anaemicus. Archiv für Dermatologie. CI, H. 2—3.

¹ In der Privatpraxis sah ich bei einer sehr nervösen Dame auf dem linken Brustbezirke einen Naevus anaemicus von der Größe eines Daumenballens. Die Dame konsultierte mich, weil der Fleck störte, wenn sie ein ausgeschnittenes Kleid trug. Ich konnte ihr therapeutisch nur den Rat geben, zu pudern.
Buschke.

² cf. die Anmerkung.



65.

E. Bruner

Naevus anaemicus.

Vaselinoma scleroticum.

Von Prof. E. Jacobi, Direktor der großh. dermatolog. Universitätsklinik zu Freiburg i. Br.

Tab. LV, Fig. 66, 67.

Im Juli des Jahres 1912 konsultierte mich in meiner Klinik eine Dame von etwa 30 Jahren, deren Gesicht nach Entfernung des dichten Schleiers einen geradezu erschreckenden Anblick darbot. Fast die ganze Gesichtshaut, mit Ausnahme der seitlichen Partien der Stirn, war geschwollen und unregelmäßig rot bis tief blaurot verfärbt¹; innerhalb der dunklen Verfärbungen hoben sich einzelne, unscharf begrenzte, hellere, gelbliche Flecken ab. Die Konsistenz der fest mit der Unterlage verlöteten Haut war knorpelhart, nur an einzelnen Stellen entstand bei längerem starken Druck eine Delle, die sich sehr langsam ausglich. Über Schmerzen wurde auch auf Druck nicht geklagt. Die Lider waren stark ödematös, und das ganze Bild ergab eine Entstellung schwerster Art (Fig. 66). Die intelligente Patientin klärte mich bald über die Ursache des mir bis dahin fremden Krankheitsbildes auf. Es waren ihr in München in einem „Institut de beauté“ auf Anraten der Besitzerin des Instituts von zwei regelmäßig hinkommenden italienischen Ärzten (??), um das etwas schmale Gesicht voller erscheinen zu lassen, eine Anzahl Injektionen mit einer Masse, deren Bestandteile geheimgehalten wurden, in das subcutane Gewebe gemacht worden, u. zw. im September 1910 zunächst zwei Injektionen an jeder Schläfe und im Januar 1911 zwei Injektionen an der Nasenwurzel und je zwei an jeder Wange unterhalb des Jochbogens, die ganz reaktionslos vertragen wurden und ein gutes kosmetisches Resultat ergaben. Erst Anfang 1912 traten an den Einstichstellen ganz allmählich rote Flecken auf, die sich langsam vergrößerten, bis sich dann Mitte April 1912 unter Brennen und Klopfen sehr rasch eine Rötung und Schwellung erst an der rechten, dann an der linken Gesichtshälfte sowie an der Nasenwurzel entwickelte, die zu der jetzt bestehenden Verhärtung und dunklen Verfärbung der Gesichtshaut führte, wobei die Stellen der Injektionen, die am härtesten sind, die gelbe Verfärbung annahmen. Das Ödem der Lider, das gleichzeitig auftrat, blieb längere Zeit unverändert, nahm aber dann, ohne erkennbare Veranlassung, Ende Juli unter leichter Temperatursteigerung und stärkerer Schwellung der vorher schon vergrößerten Lymphdrüsen am Kieferwinkel so zu, daß völliger Lidverschluß eintrat, der bis zum 10. August anhielt und die ohnehin schon tief deprimierte Patientin ganz zur Verzweiflung brachte, da sie den Verlust der Augen befürchtete. Gegen die Mitte des August nahm dann das kolossale Ödem der Lider soweit ab, daß ein schmaler Spalt wenigstens das Sehen möglich machte. Von da an bildete sich das Ödem, wie die Schwellung der Gesichtshaut langsam, aber in ganz unregelmäßiger Weise zurück,

¹ Auf der Abbildung ist die Farbe nicht dunkel genug wiedergegeben. d. Vf.

so daß die Veränderungen im März 1913 ein Bild ergaben, wie auf Fig. 67; die Härte blieb aber, besonders an den gelblichen Flecken, die jetzt von kleinen Gefäßen durchzogen waren, unverändert bestehen.

Auf briefliche Anfragen der Patientin erklärten die italienischen Ärzte, es wäre von ihnen gewöhnliche Vaseline zu den Injektionen verwendet worden; die Patientin möge sich nur zu ihnen nach Italien begeben, dort würde man die Vaselinedepots mittels einer Spritze aspirieren und die ganze Veränderung der Haut werde dann verschwinden; einstweilen wurden Gesichtsdampfbäder empfohlen und Überschläge mit verschiedenen Lösungen. Um über die injizierte Masse ins klare zu kommen und um gleichzeitig festzustellen, ob irgendwelche bakteriellen Einflüsse bei der schweren Veränderung der Haut mitgewirkt hätten, wurde am 17. August 1912 auf Wunsch der Patientin, bei der sich die Reste einer alten Spitzenaffektion nachweisen ließen, eine Probeexcision am rechten Kieferwinkel vorgenommen. Eine Tierimpfung wurde leider durch ein Versehen eines Dieners unmöglich gemacht, aber weder in Abstrichen noch in den Schnitten des zur Untersuchung dienenden subcutanen Gewebes konnten Bakterien irgendwelcher Art nachgewiesen werden¹. Histologisch fand sich ein herdweise angeordnetes Granulationsgewebe, das aus Lymphocyten, epithelioiden und Riesenzellen, die im allgemeinen den Eindruck von Fremdkörperriesenzellen machten, bestand. Von der injizierten Masse wurde trotz eifrigsten Suchens nichts mehr aufgefunden — ob nur in den kleinen, zur Untersuchung dienenden Gewebstückchen nichts davon vorhanden war, oder ob die Masse zur Resorption gelangt war, konnte nicht sicher festgestellt werden.

Über den weiteren Verlauf des Falles habe ich nicht viel erfahren, da die Patientin sich nicht mehr vorstellte, doch ist so viel sicher, daß die im März 1913 bestehende Entstellung niemals mehr beseitigt werden kann, da die Rückbildung der Infiltrate in ganz unregelmäßiger Weise erfolgte und sich, entsprechend den einzelnen Depots, im subcutanen Gewebe bindegewebige Stränge entwickelten, die nicht zur Resorption gelangen können. Nach einer vor wenigen Wochen erhaltenen Mitteilung ist die Entstellung eher schlimmer, als besser geworden.

Die Gefahr, die mit der Injektion von Paraffin oder von dem, dem Paraffin chemisch identischen Vaseline ins subcutane Gewebe verknüpft ist, läßt die Anwendung solcher Injektionen zu kosmetischen Zwecken nicht nur höchst bedenklich, sondern direkt verwerflich erscheinen. Wenn wir auch ganz von denjenigen Fällen absehen, wo direkt im Anschluß an Injektionen leichtflüssigen Paraffins eine Embolie der Arteria centralis retinae und Erblindung auf dem betreffenden Auge hervorgerufen wurde, sowie von den Nekrosen, Verbrennungen und Entstellungen, welch letztere durch Eindringen des Paraffins in die Umgebung entstehen können, Unfälle, die durch eine sehr sorgfältige Technik meist vermieden werden können, so bleiben noch Fälle übrig, wie der oben beschriebene, in denen ganz allmählich nach monatelanger Ruhepause das eingeführte Mittel als Fremdkörper irritierend wirkt, vielleicht unter Mitwirkung von Bakterien oder deren Giften, wie in einem an der Weißerschen Klinik beobachteten Falle, wo ein Gesichtserysipel eine Erkrankung hervorrief, die derjenigen bei unserer Patientin sehr ähnelte².

¹Die bakteriologische Untersuchung wurde in freundlicher Weise von Herrn Privatdozent Dr. Nißle im Hygienischen Institut ausgeführt.

²Ferner ist in der Literatur angegeben, daß tuberkulöse Individuen besonders zu derartigen Mißerfolgen disponiert sind — auch unsere Patientin hatte eine alte Spitzenaffektion.

Ähnliche Fälle sind nach Paraffininjektionen wiederholt beobachtet und von Delangre, der sie „Paraffinome d'irritation“ nennt, von Thibierge, Morestin, Hallopeau u. a. beschrieben. Unser Fall lehrt, daß sie auch nach Vaseline vorkommen können, d. h. wenn man den Aussagen der in dem „Institut de beauté“ tätigen Ärzte Glauben schenken will. Da es bei Paraffin selten, bei Vaseline in Folge der das Depot durchsetzenden Bindegewebswucherung und der Verschleppung des injizierten Präparates auf dem Wege der Lymphbahnen überhaupt niemals möglich sein wird, die injizierte Masse auf chirurgischem Wege zu entfernen, so steht man dieser traurigen Entstellung völlig wehrlos gegenüber. Die therapeutischen Maßnahmen, wie Massage unter gleichzeitiger Erwärmung, Elektrolyse, Injektionen von H_2O_2 sind, wie leicht begreiflich, vollkommen nutzlos, ja sie können leicht eine Verschlimmerung hervorrufen. Die von uns versuchte Diathermie hat wohl eine Rückbildung der Infiltrate bewirkt, aber die danach zurückgebliebene Entstellung ist wegen der ganz unregelmäßigen Konfiguration der erkrankten Haut sicherlich nicht geringer, als vor der teilweisen Resorption der Entzündungsherde. Nimmt man noch dazu, daß, wie Gaucher u. a. beobachtet haben, im Anschluß an Paraffininjektionen Carcinome entstehen können, so ist meiner Ansicht nach das Urteil über dieses Verfahren gesprochen. Wohl könnte man konzedieren, daß bei sehr schweren Entstellungen, wie bei der syphilitischen Sattelnase, trotz des gegebenen Risikos ein Versuch mit Paraffininjektionen von einem die Technik voll und ganz beherrschenden Arzt gemacht wird; aber lediglich, um ein schwächliches Gesicht voller erscheinen zu lassen, eine sonst wohlgebildete Person der Gefahr einer derartigen traurigen Entstellung auszusetzen, das erscheint mir direkt frevelhaft, und ein Arzt, der sich zu solchen Manipulationen hergibt, ist meines Erachtens voll und ganz für den entstandenen Schaden haftbar zu machen, denn er muß die Gefahren der Methode kennen, wenn er sich „spezialistisch“ damit befaßt.

Mit Rücksicht auf die Ursache und die eigenartige Veränderung der Haut habe ich das Krankheitsbild „Vaselinoma scleroticum“ genannt.

4



67.

E. Jacobi
Vaselinoma scleroticum.



66.

Lichen ruber framboesiformis.

Von Dr. B. Lipschütz, Assistenten der Abteilung.

Aus der dermatologischen Abteilung des k. k. Krankenhauses Wieden in Wien
(Vorstand: Primarius Dr. Rusch).

Tab. LVI, Fig. 68.

Der Kranke, von dem die vorliegende Abbildung stammt, stand im Jahre 1911 in Behandlung obiger Abteilung und bot wegen der exzessiven, tumorartigen Ausbildung der Affektion am rechten Unterschenkel besonderes klinisches Interesse.

Anamnese. S. S. 53 Jahre alt, Schuhmacher, stammt aus gesunder Familie und war früher stets gesund. Das gegenwärtige Hautleiden datiert seit mehreren Monaten und ist zuerst am rechten Unterschenkel aufgetreten. Patient will zuerst zwei kleine Knötchen beobachtet haben, die sich langsam vergrößerten und lebhaft juckten. Später wuchs dieser Herd immer mehr heran und hat seit Jahresfrist das derzeit bestehende geschwulstartige Aussehen angenommen. Die Affektion der linken Hohlhand soll seit 6 bis 8 Wochen bestehen; über die am Genitale befindlichen Efflorescenzen kann der Kranke keine Angaben machen. Bis auf mäßiges Jucken bestehen keine abnormen Sensationen.

Status praesens. Dem Alter entsprechend rüstiger, kräftig gebauter Mann, von gutem Ernährungszustand. Der Befund an den inneren Organen normal, im Harn keine pathologischen Bestandteile.

An der Außenfläche des rechten Unterschenkels, etwa an der Grenze des mittleren und unteren Drittels, findet man einen fast 5 cm langen, $4\frac{1}{2}$ cm breiten und fast 5–6 mm hohen, angedeutet polycyclisch begrenzten Plaque von sehr derber Konsistenz. Seine Farbe ist bräunlichrot und erleidet auf Glasdruck fast keine Veränderung; die Oberfläche ist rauh, trocken und fest, vollständig haarlos, uneben und von einigen tiefgehenden Furchen durchzogen, welche offenbar den Aufbau des tumorartigen Knotens aus mehreren Anteilen andeuten. Die Oberfläche trägt zahlreiche, dicht nebeneinander stehende, siebförmige, stecknadelkopf- und größere Öffnungen, in denen mächtige, tief reichende, graue bis schmutzigweiße Pfropfe stecken. Durch seitlichen Druck lassen sie sich nicht auspressen und mit dem scharfen Löffel sind sie nur mit Mühe zu entfernen; sie sind trocken, derb und zeigen eine konische, mit der Spitze gegen die Tiefe gerichtete Form, während ihre Basis nur wenig über das Niveau hervorragt. Nach ihrer Entfernung bleiben förmliche Löcher zurück, die der Oberfläche des Erkrankungsherdes ein ganz eigentümliches Aussehen verleihen.

In nächster Nachbarschaft finden sich zwei kleinere, bis hellergroße Herde, die halbkugelförmig eleviert sind, einen bläulichroten Farbenton zeigen und oberflächlich infolge Einlagerung stärker ausgebildeter grauweißer Hornpfropfe eigenartig gezeichnet sind, bei einem der Herde ein sternförmiges Bild darstellend. Auch hier sind die Pfropfe derart fest eingefügt, daß es selbst mit dem scharfen Löffel nur schwer gelingt, sie von dem umgebenden Gewebe loszulösen.

In der Umgebung der geschilderten Affektion ist die Haut dunkler pigmentiert, rauh, von trockener Beschaffenheit, stellenweise geringgradig schuppig. Durch die Haut schimmern mehrere Venen durch, ohne daß jedoch eine eigentliche Varicenbildung festzustellen wäre.

Die Hautdecken zeigen ferner Veränderungen, wie sie bei geringgradiger Ichthyosis zu finden sind, sie erscheinen trocken, rauh, stellenweise leicht schilfernd, am ausgesprochensten an den Streckflächen der unteren Extremitäten.

Auffallend sind ferner die Veränderungen in der linken Hohlhand, die von hier auf die volare Fläche des Handgelenkes und auf die benachbarte Haut des Vorderarmes übergreifen. Man findet daselbst bläulichrote, rundliche und polygonale, stecknadelspitz- bis kaum stecknadelkopfgroße, abgeflachte, leicht glitzernde, zerstreut angeordnete Knötchen in großer Zahl; über der Beugefläche des Handgelenkes, ferner im Centrum der Hohlhand und an der proximalen Hälfte der Thenargegend ist die Haut mäßig schwielig verdickt, schmutzigweiß bis rauchgrau verfärbt und oberflächlich von zahlreichen unter stecknadelkopfgroßen, isoliert stehenden, porenförmigen, Öffnungen durchsetzt. Entfernt man das verdickte Stratum corneum, so kommen kleine, rotbraune, scharf umschriebene Knötchen zum Vorschein. Von der normalen Umgebung grenzt sich die erkrankte Hautpartie scharf ab, ein erythematöser Saum fehlt. An der Innenfläche des rechten Vorderarmes bestehen vollkommen typische, blaurote, im Centrum gedellte, polygonale, glänzende, elevierte Lichenknötchen.

Die Haut des Penis und des Scrotums zeigt sehr reichliche, zum Teil zerstreut angeordnete, zum Teil zu Kreis- und Gemmenformen confluierende, typische Lichenefflorescenzen. Die Aftergegend ist frei.

An der linken unteren Extremität sieht man weiter kleinere Herde, die sich als typischer Lichen ruber verrucosus präsentieren, jedoch fehlen die mächtigen Hornpröpfe, die dem tumorartigen Plaque des rechten Unterschenkels ein besonderes Aussehen verleihen.

Die Finger- und Zehennägel und die Fußsohlen zeigen keinerlei Veränderungen, ebensowenig Zungen- und Wangenschleimhaut.

Nachdem der große Plaque am rechten Unterschenkel zu therapeutischen Zwecken operativ entfernt wurde, stand reichliches Material für die histologische Untersuchung zur Verfügung.

Bei Betrachtung der Schnitte mit freiem Auge und mit der Lupe ist eine sehr deutlich papillomatöse Struktur der Parenchymhaut wahrnehmbar, indem sich, durch mächtige, breite Hornzapfen voneinander getrennt, enorm verlängerte, nach oben zu fast spitz sich verjüngende, zellig infiltrierte Papillen präsentieren. Bei stärkerer Vergrößerung läßt sich folgender Befund feststellen: die Hornschicht ist mächtig hypertrophisch, lamellös geschichtet, stellenweise gitterartig aufgelockert, enthält nur hie und da spindelige, gut gefärbte Kerne. Sie zieht über die Papillenspitzen hinweg und senkt sich in Form enorm entwickelter, fast 2 mm breiter, kegelförmiger Zapfen in die Tiefe. Dabei sind die Hornlamellen parallel zueinander gelagert und formieren einen nach oben offenen Trichter; stellenweise sind sie auch zu kugeligen Bildungen von größerem und kleinerem Durchmesser geschichtet, die oft zu zweien und mehr in demselben Hornzapfen unter- oder nebeneinander gelegen angetroffen werden. In den tiefer gelegenen Anteilen der Hornzapfen zeigen sich hie und da spärliche

Kerne oder dichtere Ansammlungen von rundlichen, den Kernfarbstoff intensiv annehmenden Wanderzellen.

Durch die mächtige Entwicklung der Hornzapfen werden die Papillen offenbar seitlich komprimiert und oft zu äußerst dünnen Gebilden verschmächtigt.

Das Stratum lucidum ist nicht nachweisbar; das Stratum granulosum ist verbreitert und setzt sich aus vier bis fünf Zellreihen mit wohlausgebildeten Körnern zusammen. Am stärksten ist diese Schicht entsprechend den seitlichen Anteilen der Retezapfen entwickelt.

Das Rete Malpighii zeigt ungleichmäßige Akanthose. Über den vorspringenden Papillen ist es jedoch verschmächtigt und oft nur auf einige Zellreihen beschränkt. Nach unten sendet das Rete mächtige Zapfen in die Tiefe, zeigt an einzelnen Stellen handschuhfingerartige Verzweigung und erinnert dergestalt an das Bild breiter Kondylome. In den akanthotischen Reteanteilen besteht sowohl Ödem der Parenchymzellen als auch intercelluläre Schwellung; die Kerne der Retezellen sind gebläht, an die Peripherie verdrängt, das Protoplasma oft hell, vacuolisiert. Der Pigmentgehalt der Basaltzellenschicht erscheint im Vergleich mit dem der normalen Umgebung etwas vermindert.

Eine Trennung zwischen Cutis und Epidermis durch größere Lücken oder Lymphseen läßt sich nirgends wahrnehmen. Die Epidermiscoriumgrenze ist namentlich da, wo die Retewucherung am exzessivsten ist, verwischt, die Zellinfiltrate des Papillarkörpers scheinen förmlich in das Epithel einzudringen; ferner ist allenthalben im Rete reichlich Leukocytenwanderung zu sehen. Die Papillen sind, wie bereits angeführt wurde, sehr stark entwickelt und ragen, wie beim spitzen Kondylom, in die Höhe. Sie sind am Durchschnitt teils breit, teils auffallend verschmächtigt und zeigen sehr oft folgendes auffallende Aussehen: ihre Capillaren sind enorm erweitert, mit roten und weißen Blutkörperchen gefüllt und das Zwischengewebe derart an Masse zurücktretend, daß das Bild eines kavernösen Gewebes vorgetäuscht wird. Dieses ist nur in mäßigem Grade zellig infiltriert; es sind dies hauptsächlich gewucherte, meist spindelige, mit bläschenförmigem Kern ausgestattete fixe Bindegewebszellen, spärliche Rundzellen und einzelne typische, zerstreut gelagerte Plasmazellen, sowie hie und da auch vereinzelte Mastzellen. In den tieferen Schichten der Papillen, im Stratum subpapillare und im Corium wird das Infiltrat viel mächtiger und baut sich vornehmlich aus Rundzellen auf, die hie und da eine Andeutung einer reihenförmigen Anordnung zeigen und in dichten Massen die stark erweiterten Capillaren einschneiden. Besonders bemerkenswert sind die im Infiltrat auftretenden, sehr zahlreichen Plasmazellen, die meist zerstreut liegen und an einzelnen Stellen zu kompakten, fast die Hälfte des Gesichtsfeldes einnehmenden Haufen zusammentreten. Ein schönes Bild liefern dabei einzelne der Länge nach getroffene Capillaren, die von reihenförmig angeordneten Plasmazellen mantelartig umhüllt werden. Mastzellen werden in geringer Zahl und in regelloser Verteilung angetroffen, Riesenzellen fehlen. Im allgemeinen okkupiert das Infiltrat ungefähr die beiden oberen Drittel des Coriums und grenzt sich hier in einer auffallend scharfen Linie gegen die Tiefe ab.

Das elastische Gewebe ist bis auf geringe Reste im Bereiche des Infiltrates nirgend wahrnehmbar, in den tieferen Coriumanteilen ist es normal ausgebildet.

Haare fehlen, auch Talgdrüsen sind in den Schnitten nicht vorhanden. Die zum Teil erweiterten, mit mehrreihigem Wandepithel ausgekleideten Schweißdrüsen

sind fast überall von einem geringen Infiltrat begleitet, in welchem besonders das Auftreten reichlicher Plasmazellen auffällt. Auch um die in der Tiefe des Coriums verlaufenden erweiterten Gefäßen ist ein geringes aus Rund- und Plasmazellen bestehendes Infiltrat nachweisbar. Die in den Schnitten getroffenen Nervenstämmchen zeigen nichts Besonderes, namentlich keine Infiltrateinscheidung.

Epikrise. Überblicken wir das geschilderte Krankheitsbild, so handelt es sich um einen Fall von Lichen ruber planus, der in seinen Lokalisationen am linken Unterschenkel, am Genitale, an den Vorderarmen etc. keinerlei Abweichungen vom gewöhnlichen Bild aufweist und bloß in der linken Hohlhand eine seltenere Lokalisation zeigt. Die Zugehörigkeit des exzessiv ausgebildeten, tumorartigen Plaques am rechten Unterschenkel ist aus klinischen Gründen derart naheliegend, daß sich weitere differentialdiagnostische Erwägungen erübrigen. Denn, von der Tuberculosis verrucosa cutis, an die bei bloßer Besichtigung des Unterschenkels in erster Linie hätte gedacht werden können, war die Affektion sowohl durch die sehr derbe Konsistenz, das Vorhandensein mächtig entwickelter, über das Hautniveau vorspringender rauher Hornzapfen, als auch durch das Fehlen ausdrückbarer Eiterherde leicht zu unterscheiden. Mit den gewöhnlichen Bildern des Lichen ruber verrucosus, wie sie so häufig zur Beobachtung gelangen und auch in unserem Fall am linken Unterschenkel in typischer Ausbildung zu sehen waren, konnte die Affektion bei ihrem eigenartigen Aussehen nicht ohneweiters identifiziert werden, wenn auch kein Zweifel darüber bestehen kann, daß sie dieser Abart des Lichen ruber am nächsten steht. Zwar wurde von verschiedenen Autoren (Dühring u. a.) besonders hypertrophischer, warziger Formen dieser Erkrankung Erwähnung getan, doch scheint keiner dieser Fälle unserer Beobachtung, die an eine mächtige Granulationsgeschwulst erinnerte, an die Seite gestellt werden zu können. Klinisch war namentlich die deutlich papillomatöse Beschaffenheit der Oberfläche sowie die enorme Ausbildung der in die Tiefe reichenden, aber auch warzenartig vorspringenden Hornzapfen auffallend, nach deren gewaltsamer Entfernung förmliche Löcher zurückblieben. Histologisch bemerkenswert ist der auffallende Reichtum der Affektion an Plasmazellen, die in geringer Zahl selbst in den höheren Schichten der stark verlängerten Papillen, hauptsächlich aber, zerstreut angeordnet, in dem im Stratum subpapillare corii und in der Cutis selbst gelegenen Zellinfiltrat zu finden waren und stellenweise sogar kompakte, einen großen Teil des Gesichtsfeldes einnehmende Haufen bildeten. Dieser Befund ist umsomehr zu notieren, als in der Literatur und namentlich in den ausführlichen histologischen Untersuchungen von M. Joseph über Lichen ruber verrucosus auf diese Zellart nicht hingewiesen wird und nur Mac Leod ihrer erwähnt.

Mit der mäßigen Varicenbildung des Unterschenkels dürfte die tumorartige Entwicklung der Affektion nicht in Zusammenhang zu bringen sein, da auch der Sitz der Affektion gar nicht dem Venenverlauf entsprach. Hingegen scheint uns doch die Annahme berechtigt zu sein, die exzessive Hyperkeratose, die sich in den so charakteristischen und auffallenden Hornzapfenbildungen dokumentierte, mit der zweifellos vorhandenen, wenn auch mäßig entwickelten Ichthyosis der Hautdecken in Zusammenhang zu bringen.

Bezüglich der Therapie war von vornherein von einer Arsenbeeinflussung nicht viel zu erwarten, und auch eine Röntgenbehandlung hätte kaum zu einem besseren Ergebnis geführt als die operative Entfernung, die auch ausgeführt wurde.



68.

B. Lipschütz

Lichen ruber framboesiformis.

111

Sclerodermia diffusa et circumscripta.

Von Dr. E. Meirowsky, Köln a. Rh.

Tab. LVII, Fig. 69.

Anamnese: Die 28 Jahre alte Patientin stammt aus gesunder Familie und ist auch während ihrer Kindheit stets gesund gewesen. Im Alter von 25 Jahren litt sie an Brustfellentzündung, im Alter von 27 Jahren an Lungenspitzenkatarrh. Seit langer Zeit ist sie sehr nervös; dagegen sind Nervenkrankheiten in ihrer Familie nicht vorgekommen. Ihr Hautleiden begann im Alter von 26 Jahren. Sie hatte die Empfindung, daß Hände und Füße dauernd kalt seien und absterben. Allmählich wurde die Haut über den Händen so straff und hart, daß die Bewegungsfähigkeit in den Fingern herabgesetzt war. Seit einem Jahr traten auf der Brust, dem Leib und den Oberschenkeln zahlreiche weiße, erhabene Flecken auf, die aus der Haut herausstraten und juckten. Gleichzeitig zeigten sich runde, stark juckende Efflorescenzen, die mit Zurücklassung einer Narbe abheilten.

Status: Der allgemeine Ernährungszustand ist gut. Keine Drüsenschwellung, keine Ödeme. Die Pupillen sind gleich weit und reagieren prompt auf Lichteinfall. Kniereflexe enorm gesteigert, Fußklonus angedeutet, Babinski negativ, Periostsehnenreflexe der oberen Extremität gesteigert. Thermognostischer und stereognostischer Sinn vollkommen erhalten. Es besteht eine sehr starke Überempfindlichkeit der Schleimhautreflexe. Auf der rechten unteren Pleura ist eine Verwachsung nachweisbar. Alle anderen inneren Organe weisen keine Veränderungen auf.

Die Haut über allen Fingern ist straff gespannt und unverschieblich, die Beweglichkeit in den Fingergelenken in außerordentlich hohem Maße herabgesetzt. Die oberen und mittleren Gelenke sind so steif, daß beim Versuch, die Finger zu beugen, die Handfläche von den obersten Fingergliedern nicht berührt wird. Auch die passive Beweglichkeit ist herabgesetzt, so daß es nur unter großer Kraftanstrengung möglich ist, die Fingerspitzen mit der Innenfläche der Hand in Berührung zu bringen. Die Finger sind bald blau cyanotisch, bald schneeweiß. Von den gleichen Hautveränderungen sind auch beide Vorderarme, das Gesicht und die Stirn befallen. Während es sich hier um einen flächenhaften Prozeß handelt, zeigen Brust, Leib und beide Oberschenkel eine Erkrankung von herdförmigem Charakter. Es finden sich zahlreiche linsen- bis pfenniggroße, aus dem Niveau der Oberfläche keloidartig heraustretende, weiße, hellglänzende Flecke. Die Haut über diesen Flecken hat ihre normale Struktur eingebüßt. Sie ist dünn, zum Teil mit feinen Capillaren durchzogen. Sie weist weder eine Blasenbildung auf, noch ist sie mit dem Nagel abstreifbar. An einzelnen Efflorescenzen sind Lilaringe nachweisbar. Reibt man die Haut, so treten solche Ringe an vielen Flecken auf. Andere Efflorescenzen liegen mehr im Niveau

der Haut, sind gelblich gefärbt; sie sind deutlich atrophisch. Außer diesen beiden Arten von Flecken finden sich auch noch braun pigmentierte. Sie ragen nicht aus der Haut heraus, dagegen ist ein in der Tiefe gelegenes Infiltrat deutlich nachweisbar. Auch Zwischenstufen sind vorhanden. So finden sich am Oberschenkel einige Flecken, die im Centrum weiß, am Rande deutlich pigmentiert sind. Ein charakteristisches Gepräge trägt die Haut über der Clavicula. Sie ist grob gefeldert und besteht aus weiß glänzenden Hautwülsten und dazwischen liegenden Vertiefungen.

Besonders bei Anwendung der Lupe sieht man deutlich, daß die Hautwülste als weiße Erhebungen aus dem Niveau der Haut hervorspringen; zwischen ihnen liegen Streifen normaler Haut. Diese Veränderungen haben ein Territorium befallen,



das zwei Finger breit über der linken Clavicula beginnt, sich bis etwa drei Finger breit unter die Clavicula erstreckt und durch einen fast kreisförmigen Bogen abgeschlossen wird, der anscheinend durch Konfluenz zahlreicher kleiner Stellen entstanden ist. Außer den geschilderten Veränderungen finden sich nun noch über den ganzen Körper zerstreut stark juckende Efflorescenzen von einem ganz anderen Typus. Es sind linsengroße Flecke mit einem peripheren Wall und einer centralen Nekrose (a), die nach kurzer Zeit mit einer tief deprimierten Narbe abheilen (b) (s. Abbildung im Text).

Nachdem das geschilderte Krankheitsbild ein halbes Jahr bestanden hatte, waren fast alle Efflorescenzen nach intensiver Massage ganz oder teilweise verschwunden. Einzelne Stellen fühlte man noch als Infiltrate in der Haut. Einige wiesen Pigmentierungen auf, andere wieder waren abgeheilt, ohne irgend eine makroskopisch nachweisbare Veränderung zu hinterlassen. Der sclerodermatische Prozeß an den Extremitäten und im Gesicht war unwesentlich gebessert.

Zur histologischen Untersuchung wurden zwei Stückchen exzidiert. Das eine zeigte die Erkrankung auf ihrem Höhepunkt, nämlich eine aus der Haut hervorspringende, weiß glänzende Efflorescenz. Das zweite Stück war der Bauchhaut entnommen. An ihm waren bereits Erscheinungen der Rückbildung, nämlich eine deutliche Pigmentierung, nachweisbar. Beide Stücke wurden in Alkohol, resp. Formalin fixiert, in Paraffin eingebettet und nach verschiedenen Methoden Unnas gefärbt.

Beide Stücke wiesen die gleichen Veränderungen auf, allerdings waren graduelle Unterschiede erkennbar. Es wurde folgender Befund erhoben:

Die Struktur der Epidermis ist wesentlich verändert. In einzelnen Bezirken ist sie bis auf drei Zellreihen reduziert. Die Pallisadenschicht hat ihren typischen Charakter verloren. Die einzelnen Zellen sind unregelmäßig gestaltet und aneinandergeordnet. Die Hornschicht ist verbreitert und in einzelnen Lamellen angeordnet. Die Papillen sind entweder verschiedengroß oder unregelmäßig gestaltet. Die Epidermis ist von der Cutis an einzelnen Stellen durch ungleichmäßig gestaltete Hohlräume abgetrennt. Im oberen Teil der Cutis befindet sich ein Bezirk, der weder schüsselförmig,

noch uhrglasähnlich, sondern wie eine flache Platte in die Cutis eingelagert ist. Innerhalb dieses Territoriums liegt ein aus spärlichen Mastzellen, Pigment- und Plasmazellen gebildetes Infiltrat. Auch am Rande des veränderten Bezirks finden sich einzelne Züge derartiger Zellen. Die Lymphspalten sind stark erweitert; Aufschluß über die Zusammensetzung der in die Cutis eingelagerten Platte gibt die Färbung des kollagenen Gewebes und der elastischen Fasern mit neutralem und saurem Orcein. Innerhalb des geschilderten Territoriums ist die orceinrote Färbung des Gewebes heller geworden. Man sieht schon bei schwacher Vergrößerung, daß an die Stelle der groben Kollagenbündel ein außerordentlich feines, hellblau gefärbtes, dünnes, homogenisiertes Fadenwerk getreten ist, das erst allmählich in der Tiefe in die kräftigen Kollagenbündel der Cutis übergeht, die in auffallender Weise durch große Hohlräume voneinander getrennt sind. Die elastischen Fasern sind in der ganzen Cutis bis auf einige grob verzweigte Balken reduziert. Da, wo sie erhalten sind, stellen sie ziemlich klumpige, kurze Balken dar. Die geschilderten Veränderungen des kollagenen Gewebes erstrecken sich auf die Umgebung aller epithelialen Anhangsgebilde, nämlich die der Haare, der Talg- und Schweißdrüsen. Sie sind ebenso wie die Epidermis von einem homogenisierten, kollagenen Gewebe umschlossen, in dem ein aus spärlichen Plasmazellen und reichlicheren Mast- und Spindelzellen zusammengesetztes Infiltrat liegt. Gegenüber diesem Befund weist die der Bauchhaut entnommene, in der Rückbildung begriffene Efflorescenz Zeichen der Regeneration auf, die dadurch zum Ausdruck kommt, daß die krankhaft veränderte Scheibe kollagenen Gewebes erheblich verschmälert und das elastische Gewebe in lebhafter Neubildung begriffen ist. Als auffallende Kennzeichen des histologischen Befundes müssen also angesehen werden: Verbreiterung der Hornschicht, Verschmälerung der Epidermis, kollagene Scheibe mit homogenisiertem, aufgehelltem und verdünntem Faserwerk; ein Infiltrat, das in und um die Scheibe liegt, eine Reduktion des tiefer gelegenen und ein fast völliges Fehlen des subepithelialen Fasernetzes. In der Regeneration: Verschmälerung der erkrankten Scheibe und lebhafte Neubildung der elastischen Fasern.

Es kann keinem Zweifel unterliegen, daß dieser Fall in die *circumscribed Sclerodermie* einzureihen ist, da der histologische Befund fast wörtlich mit der Schilderung übereinstimmt, die Unna von dem Frühstadium der kartenblattähnlichen Sclerodermie entwirft (Histopathologie p. 1121/22). In der Tatsache, daß der krankhafte Prozeß einer regenerativen Entwicklung fähig ist, ist wahrscheinlich die Ursache dafür zu finden, daß die Befunde der verschiedenen Autoren nicht genau übereinstimmen. Für die weitere Erforschung der *circumscribed Sclerodermie* wäre es deshalb wichtig, durch Untersuchung verschiedener Stadien eine lückenlose Serie zu erhalten, die die Entwicklung des histologischen Bildes vom Frühstadium über das der Sclerose bis zur Regeneration umfaßt. Unser Fall zeigt, daß die diffuse Sclerodermie mit dem Vorkommen zahlreicher „white spots“ vergesellschaftet sein kann, die als eine Form der *circumscribed Sclerodermie* aufzufassen sind, worauf Juliusberg, Herxheimer, Jadassohn, Riecke, Dreuw u. a. hingewiesen haben.



69.
E. Meirowsky
Scleroderma diffusa et circumscripta.

Striae distensae et keloideae.

Von Geh. Sanitätsrat Dr. O. Rosenthal in Berlin.

Aus der Privatklinik für Hautkrankheiten von Geh. Sanitätsrat Dr. O. Rosenthal.

Tab. LVIII, Fig. 70.

Die Patientin, ein junges Mädchen von 20 Jahren, wurde mir von einem Berliner Rhinologen mit der Bitte überwiesen, sie auf Lues zu untersuchen. Sie war bereits einige Zeit bei dem Kollegen in spezialistischer Behandlung gewesen und hatte eine Operation im Naseninnern durchgemacht. Im Verlauf dieser Behandlung war eine Perforation an der Übergangsstelle der knorpeligen zur knöchernen Nasenscheidewand aufgetreten, die, wie der Kollege mitteilte, wahrscheinlich auf den chirurgischen Eingriff zurückzuführen wäre.

Der Vater der Patientin ist 62 Jahre alt und zum dritten Male verheiratet, sie stammt aus der zweiten Ehe zusammen mit einem Bruder von 15 Jahren, der gesund ist. Die Mutter ist im Alter von 50 Jahren an einer Apoplexie gestorben. Der Vater ist seit 10 Jahren zum dritten Male verheiratet. Beide Eltern sollen nie an Syphilis gelitten haben. Aborte oder Frühgeburten sollen in den drei Ehen nicht vorgekommen sein.

Die Patientin ist leicht anämisch, Muskulatur und Fettpolster sind gut entwickelt, der Conjunctival- und der Pharyngealreflex sind fast vollständig aufgehoben. Erscheinungen von hereditärer Lues, besonders an Zähnen, Augen und Ohren sind nicht vorhanden, nur sind die Tubera frontalia deutlich prominent. Die serologische Untersuchung ergibt ein absolut negatives Resultat.

Das Gesicht zeigte folgendes eigentümliche Bild:

Überall sind weißliche Streifen sichtbar, an der Nasenwurzel, auf den Wangen, vereinzelt um die Mundwinkel herum, ja sogar auf der behaarten Kopfhaut und am Nacken. Am meisten befallen ist aber die Stirn, auf der die Streifen nicht radiär oder unregelmäßig angeordnet sind, sondern in verschiedenen Richtungen verlaufen, so daß dort ein vollständiges Netzwerk gebildet ist. Besonders bemerkenswert hierbei ist, daß sich dieses retikuläre Bild nicht nur aus tiefliegenden, pigmentlosen Linien zusammensetzt, sondern daß einzelne dieser Linien besonders am rechten und oberen Stirnrand mit Übergang auf den behaarten Kopf wie Narbenstränge mit deutlichem keloidartigen Charakter aussehen.

Außerdem zeigt die Patientin den Symptomenkomplex eines Morbus Basedowii mäßigen Grades: Struma mittlerer Stärke, deutlich prominente Bulbi, Tachykardie und geringes Zittern der Hände.

Die Eltern des jungen Mädchens berichten, daß die linienförmigen Streifen schon bei der Geburt und zwar in stärkerem Maße vorhanden waren, sich aber im Laufe der Jahre mehr zurückbildeten.

Wenn man sich über die Ätiologie dieser Erscheinungen ein Bild machen will, so muß man zuvörderst einen entzündlichen Prozeß, der sich im intrauterinen Leben abgespielt hat, annehmen. Welcher Art derselbe gewesen ist, ist sehr schwer zu entscheiden. Gegen die Annahme einer Lues hereditaria, an die natürlich zuerst zu denken ist, spricht das negative Ergebnis der Anamnese, das Fehlen jeglicher spezifischen Symptome bis zu dem jetzigen Alter von 20 Jahren, der negative Ausfall der Wassermannschen Blutreaktion und die ungewöhnliche Lokalisation und Anordnung der Streifen, die auf der Stirn in größter Anzahl vorhanden und netzförmig sind, aber auch auf dem behaarten Kopfe und am Nacken deutlich sichtbar sind. Hierzu kommt, daß, während sich bei der Entstehung der gewöhnlichen Striae nur ein subepidermaler Prozeß abspielt, in diesem Falle zu gleicher Zeit eine epidermale Verletzung stattgefunden haben muß. Denn Keloide entwickeln sich nur bei direkten Verletzungen der Oberhaut. Der Prozeß im fötalen Leben muß also eine solche Intensität gehabt haben, daß nicht nur die Distension der unteren Hautpartien, sondern auch eine Läsion der Oberhaut zu stande gekommen ist. Bei der eigentümlichen Verteilung der streifenförmigen Linien über den ganzen Schädel liegt es nahe, an einen diffusen Prozeß, wie ein chronisches Odem, das ähnlich wie bei dem Wachstum von Fettmassen, von Geschwülsten oder in der Schwangerschaft einen Druck von innen nach außen ausgeübt hat, zu denken, wobei diejenigen Stellen, die den höchsten Druck auszuhalten haben oder den geringsten Widerstand entgegenzusetzen vermögen, die hervortretendsten Schädigungen erleiden. Möglicherweise besteht aber auch, allein das ist ganz hypothetisch, irgend ein Zusammenhang mit dem jetzt vorhandenen Morbus Basedowii, indem sich infolge einer Erkrankung der Glandula thyreoidea eine Art von Myxödem im intrauterinen Leben abgespielt hat.

Bei dieser Gelegenheit sei noch erwähnt, daß die Bezeichnung Striae atrophicae, wie sie üblich ist, unrichtig ist, da eine Atrophie bei diesen Prozessen für gewöhnlich nicht vorliegt, sondern eine Zerrung, ein Einriß des elastischen Netzes der Haut und infolgedessen eine Diastase der Bindegewebsfasern. Deshalb ist der Name Striae distensae et keloideae gerechtfertigt.



70.

O. Rosenthal

Striae distensae et keloideae.



Scleroderma ulcerosa linearis („en bandes“).

Von Dr. A. Ruete, 1. Assistenten der Klinik.

Aus der Universitätsklinik für Hautkrankheiten in Bonn.

Tab. LIX, Fig. 71.

Im folgenden möchte ich kurz die Schilderung eines Falles geben, den wir in der Bonner Hautklinik zu beobachten Gelegenheit hatten. Es handelt sich um eine strichförmige, ulceröse, kurz nach der Geburt bemerkte Erkrankung des rechten Beines bei einem sechsjährigen Knaben. Aus dem ganzen Krankheitsbilde, wie aus dem histologischen Befunde konnten wir mit einiger Sicherheit schließen, daß hier ursprünglich eine Sclerodermie vorgelegen hat, die später in Ulceration überging. Da ich in der Literatur einen Fall von angeborener Sclerodermie nicht zu finden vermochte, und nur wenige strichförmige Sclerodermien zu so ausgedehnten Ulcerationen führen, dürfte dieser von E. Hoffmann¹ schon kurz publizierte Fall allgemeineren Interesses wohl wert sein.

Aus der Anamnese sei kurz folgendes bemerkt. Sowohl die Großeltern als auch die Eltern und die Geschwister des kleinen Patienten sollen nie ernstlich krank gewesen sein und vor allem nicht an Tuberkulose gelitten haben. Nach Aussage der Mutter soll 14 Tage nach der Geburt am rechten äußeren Knöchel eine runde Stelle aufgetreten sein. Zu gleicher Zeit will sie bemerkt haben, daß sich, an demselben Knöchel beginnend, eine harte, weißlichgelbe, strangartige Verhärtung der Haut von mehreren Zentimetern Breite über die äußere Seite des Unterschenkels bis zum Oberschenkel hinaufzog. Ferner gibt die Mutter an, daß sich das Geschwür proportional zum Wachstum des Kindes in die Länge ausgedehnt habe und an der bandförmigen Verhärtung hinaufgekrochen sei. Zur Beseitigung der Krankheit sollen irgendwelche ätzenden Mittel nie angewendet worden sein. Infolge seines Leidens habe das Kind nie ordentlich gehen gelernt. Genaueres war von der Mutter nicht zu erfahren.

Der Aufnahmebefund war folgender. Im Wachstum zurückgebliebener, schlecht genährter Knabe. Der rechte Unterschenkel wird im Kniegelenk zum Oberschenkel fast rechtwinklig gehalten. Streckbewegungen sind unmöglich; Beugungen nur in geringem Maße ausführbar. Die inneren Organe weisen keine krankhaften Veränderungen auf. Das Nervensystem ist intakt. Die Haut des Körpers und der Extremitäten ist mit Ausnahme des folgenden Befundes weich, glatt und in nichts von der Norm abweichend.

Auf der Rückseite des rechten Beines zieht sich von der rechten Glutäalfalte bis 1 Querfinger breit oberhalb des Malleolus externus eine im Anfange spindelförmige Ulceration von 2–4 cm Breite. Dieser bandartige Gewebsdefekt wird nur in der Kniekehle von einer querfingerbreiten, narbig veränderten Haut in seiner Kontinuität unterbrochen. Der Rand dieser Ulceration ist wallartig aufgeworfen und zerklüftet, ihre Oberfläche ist höckerig, teils von rosafarbigem, teils von schmierigen Granulationen bedeckt. Die umgebende Haut ist in etwa 2 cm breiter Zone von schmutzigbrauner Farbe, die durch zahlreiche, rötliche bis blaurote, senkrecht zum Ulcusrand verlaufende Gefäßstränge unterbrochen wird. Diese Stränge fühlen sich hart an und weisen zahlreiche knotenförmige Verdickungen auf. In der Höhe

¹ Erich Hoffmann, Bandförmige, ulcerierte Sclerodermie am rechten Bein eines Kindes. Deutsche mediz. Wochenschr. 1912, Nr. 14, S. 682.

des Trochanters sitzt ein in der Haut deutlich abgrenzbarer, etwa haselnußgroßer, harter Knoten von blauer Farbe, der durch einen eben sichtbaren, aber deutlich fühlbaren, harten, knotigen Strang mit der Ulceration verbunden ist. Vom oberen Rande des Ulcus, d. h. von seinem Beginne am Oberschenkel ziehen zwei andere, 2 cm breite, bandförmige Streifen um den Trochanter herum, der eine zur Crista iliaca anterior, der andere zum Tuber ossis ischii. Die Haut auf den Streifen ist etwas eingezogen, in der Mitte schwach glänzend, von gelbrötlicher Farbe; sie ist narbig verändert. Der Rand wird gebildet von einem feinen Streifen von bräunlicher, livider Verfärbung. Ein lilac ring besteht nicht. Vom unteren Ende des Ulcus zieht über den Malleolus externus ein 3 cm breiter Streifen auf die äußere vordere Fußrückenseite, wo er mit einem fünfmarkstückgroßen, runden Herde endigt. Diese Partien sind von gelblichbrauner Farbe, etwas glänzend, gefältelt. Beim Betasten rufen sie ein pergamentartiges Gefühl hervor.

Herr Prof. Hoffmann stellte von Anfang an die Wahrscheinlichkeitsdiagnose auf ulcerierte Sclérodermie en bande und stellte den Fall auch als solchen vor¹. Differentialdiagnostisch kam in Betracht: Scrofuloderma, Lues III, Sporotrichose und eine eventuelle Schädigung durch ätzende Stoffe. Wiederholt vorgenommene Cutisreaktion nach von Pirquet und Seroreaktion nach Wassermann blieben negativ. Dann wurden mit Material aus dem Ulcus selbst, seinen Rändern, den Knötchen und Venensträngen Röhren mit Sabouraudschem Nährboden beschickt und Ratten und Meerschweinchen geimpft, aber auch dieses blieb erfolglos. Therapeutisch wurden Verbände mit Sublimat, essigsaurer Tonerde, Argentum Perubalsam-salbe angewandt; innerlich wurde Jodkali gegeben. Aber alle angewandten Mittel zeitigten keinen deutlichen Heilungserfolg. Auch Röntgenbestrahlungen blieben erfolglos. Nach ca. dreimonatiger Behandlung wurde der Knabe zur Gradstellung des Beines in die chirurgische Klinik verlegt, wo in der Kniegegend eine Durchtrennung der dort narbig veränderten Haut vorgenommen wurde. Zu gleicher Zeit wurde ein ca. 1/2 cm breites Stück, durch die ganze Breite und Tiefe des Ulcus gehend, zur histologischen Untersuchung entnommen. Der Erfolg des chirurgischen Eingriffes war der, daß die Streckung des Beines gelang und der Knabe jetzt mit Hilfe einer Schiene laufen kann. Die durchtrennte, früher narbige Stelle weist jetzt dieselbe Geschwürsbildung auf, wie das große Ulcus. Eine bemerkenswerte Überhäutung ist nirgend eingetreten.

Außer der eben genannten Probeexstirpation waren vorher noch kleine Stückchen aus dem Ulcus selbst, den Rändern und den queren Gefäßsträngen entnommen worden. Alles wurde in Formalin und Alkohol gehärtet, in Paraffin eingebettet und gefärbt mit Hämatoxylin-Eosin, van Gieson, Weigert, Orcein und mit der Epithelfaserfärbung nach Pasini.

In den kleineren Partien fand sich im allgemeinen nichts besonders Charakteristisches; an den peripheren Rändern nur typisches Granulationsgewebe, während der Rest normal war. Eine Ausnahme bildet die Excision aus dem strangartigen Gebilde, in dem uns eine überaus starke Vermehrung der glatten Muskulatur auffiel, die wahrscheinlich den Gefäßen entstammte. Auf diesen Befund bei Sclerodermie machte zuerst Roßbach aufmerksam; bestätigt wurde er später unter anderen von Wolters, Neumann, Darier.

Typischere und für Sclerodermie sprechendere Veränderungen konnten wir an dem großen, aus der ganzen Kontinuität des Ulcus entnommenen Stücke besonders an den Gefäßen feststellen. Dieses Stück stellt sich im Querschnitt dar als ein Gebilde

¹ Sitzung der Niederrheinischen Gesellschaft für Natur- und Heilkunde vom 11. Dezember 1911.

von 2 cm Länge und $\frac{1}{2}$ cm Breite. In der Mitte sitzt das Ulcus, an den Rändern ist normale Haut vorhanden. Auch Fettgewebe ist darunter vorhanden. Bei schwacher Vergrößerung findet sich in den oberen Schichten ein schmaler Streifen von typischem Granulationsgewebe. Darunter kommen, die ganze Breite der Haut durchsetzend, dicke, kernarme, fast gefäßlose, fest miteinander verflochtene Bindegewebsbündel, die an Narbengewebe erinnern. Unterhalb des narbigen Bindegewebes finden sich die Gefäße. Sie zeigen zum Teil ein normales Lumen, während andere, sowohl Venen als auch Arterien, bei dieser Vergrößerung bröckelig und körnig aussehende Massen enthalten.

Bei stärkerer Vergrößerung zeigen sich die das Ulcus umgebenden Hautpartien als durchaus normal. Die verschiedenen Schichten sind gut erkennbar und nicht verändert; so sind die Intercellularräume und Brücken sowie die Stachelzellen gut zu erkennen. Nur die Cylinderzellen sind in der Umgebung des Ulcus vermehrt; sie befinden sich bis in die fünfte Reihe in deutlicher Mitose. Im peripheren Rand des Ulcus findet sich eine große Anhäufung von kleinen, runden und spindelförmigen Zellen, deren Kerne sich in lebhafter Mitose befinden. Dazwischen und darunter verlaufen eine Menge von Bindegewebsbündeln, die teils auf dem Querschnitt, teils auf dem Längsschnitt getroffen sind. Dem Rande zu sind die einzelnen Gewebsbündel deutlich erkennbar, die, von allen möglichen Seiten kommend, durcheinander ziehen. Nach unten fehlt die scharfe Abgrenzung voneinander, so daß man mehr ein verwaschenes, homogenes Gewebe mit nur vereinzelt Kernen vor sich hat.

Die Färbung auf elastische Fasern läßt erkennen, daß in der erkrankten Partie das elastische Gewebe vollkommen fehlt, während es in den daneben liegenden Stellen wie zerrissen und zu Knäueln geballt und zusammengeschrumpft erscheint. Im bindegewebigen Streifen finden sich nur spärliche Capillaren und die nur eben angedeutet, mit deutlichen Kernen. In der Tela subcutanea treten Venen und Arterien wieder zahlreich auf. Einige von ihnen sind ganz normal, andere durchaus pathologisch verändert. Die Erkrankung ergreift die Adventitia ebensowohl wie die Media und Intima. Die Adventitia ist zum Teil erhalten, zum Teil so stark verdünnt, daß sie stellenweise nur angedeutet ist und sich undeutlich, ohne jede scharfe Abgrenzung mit dem sie umgebenden Gewebe vermischt. Dagegen ist die Muscularis stark gewuchert. Zottige Gebilde mit vielen Kernen suchen in die Intima einzudringen, werden stellenweise von der kräftigen Tunica elastica zurückgehalten, sprengen diese wieder an anderen Stellen, dringen in die Intima ein, verdrängen sie, buchten sie vor und verengen so das Lumen, das in einigen Gefäßen bis auf ein äußerst minimales Spatium von diesen Massen verengt ist. Elastische Fasern sind an einzelnen Gefäßen gar nicht zu sehen, an anderen sind sie vorhanden, in kleinen, unregelmäßigen Stückchen, vollkommen voneinander getrennt, wie zerbrochene Ringe, ohne ein einheitliches Geflecht miteinander zu bilden. Gesunde Gefäße liegen neben kranken. Die begleitenden Venen sind ebenso häufig ergriffen wie die Arterien.

Fassen wir das histologische Bild noch einmal kurz zusammen, so finden wir, umgeben von z. T. normaler Haut, ein Ulcus, bestehend aus Granulationsgewebe, mit starker Wucherung des Bindegewebes und Veränderungen an den Gefäßen, wie sie für Sclerodermie als charakteristisch beschrieben worden sind. Andere Präparate weisen außer Granulationsgewebe eine bedeutende Zunahme von wahrscheinlich den

Gefäßen entstammender, glatter Muskulatur auf. Auch dieser Befund wurde bei Sclerodermie erhoben.

Auf Grund dieses Bildes dürfen wir wohl annehmen, daß es sich in unserem Falle um eine eigenartige strangförmige Sclerodermie handelt, zumal da Lues, Tuberkulose und eine sporotrichoseähnliche Pilzkrankheit ausgeschlossen werden konnten. In der Literatur habe ich nur sehr wenige, frühzeitig auftretende Sclerodermiefälle gefunden und gar keinen, der zu derartigen Ulcerationen geführt hätte. Wohl werden hier und da Sclerodermiefälle erwähnt, bei denen es zu Ulcerationen kommt, so z. B. von Afzelius, der eine ausgedehnte Sclerodermie des inneren Unter- und Oberschenkels sah, verbunden mit Herden auf dem Abdomen und Hemiatrophia faciei. An den Extremitäten traten stellenweise tiefe torpide Geschwüre auf, die schwer heilten. In den Proceedings of the Royal Society of medicine teilt Williams Winkelried mit, daß ein Fall von Sclerodermie mit hartnäckigen Ulcerationen an den Schenkeln unter Hg-Inunktionen sich sehr gebessert habe. Alle näheren Angaben über den Fall fehlen aber leider. Turettini beschreibt dann noch einen Fall von ausgedehnter Sclerodermie mit symmetrischer Asphyxie der Extremitäten, bei dem sich auf den Füßen Ulcerationen gebildet haben, die durch Ruhe mehr oder weniger verschwinden, sich aber sofort wiederbilden, wenn der Patient tätig ist. Auch die Knochen zeigen ausgesprochene dystrophische Erscheinungen. Sclerodermien mit ähnlicher Lokalisation, wie wir sie sahen, beobachteten noch Blaschko, Lilienthal u. Pinkus. In dem Falle von Afzelius war, wie schon erwähnt, der Streifen an die Innenseite des Beines lokalisiert. Auch Thibierge scheint Fälle von Sclérodémie en bande an der Außenseite der Extremitäten beobachtet zu haben. In der Pratique de Dermatologie schreibt er über Sclerodermiestreifen: „Gewöhnlich messen sie nicht mehr als 4–5 cm in der Breite, in der Länge aber können sie entweder nur beschränkte Segmente oder ganze Gliedmaßen befallen. Sie kommen in der Tat meistens nur an den Gliedmaßen vor und hauptsächlich an deren Außenseite.“

Dem kann ich nicht ganz beistimmen. In der Literatur jedenfalls stehen den Streifen an den Extremitäten ebenso viele gegenüber, die entweder die Stirn, oder Stirn und Nase, oder den Rumpf befallen haben. Man betrachte nur die Fälle von Brocq, Callomon, Fischel, Heuß, Herxheimer, Hermann u. Lion und man kommt zu dem Schluß, daß die Streifen überall auftreten können und überall die verschiedensten Dimensionen annehmen können. In dem Atlas von Blaschko fand ich keinen mit dem unsrigen übereinstimmend lokalisierten Fall von Sclerodermie, wohl aber verschiedene Fälle von Lichen ruber planus, die ebenso wie bei uns das zweite Sakral- und das fünfte Lumbalsegment ergriffen hatten. Vielleicht kann unser Fall einiges zur Klärung der Sclerodermie beitragen, insofern, als auch bei uns eine schwere Schädigung des Gefäßsystems vorliegt. Vergegenwärtigt man sich die im histologischen Bilde gefundene hochgradige Verengung und Verstopfung der Gefäße, so leuchtet einem ein, daß durch die mangelhafte Blutzufuhr Atrophien hervorgerufen werden und Ulcerationen entstehen, die aus eben demselben Grunde immer sehr hartnäckig sind und nicht eher heilen können, als bis durch Kollateralen für erneute Blutzufuhr gesorgt ist. Die nervöse Versorgung des so ausgedehnten Gebietes geschieht durch zahlreiche verschiedene Nerven, Äste vom N. cutaneus femoris posterior, N. tibialis und N. peroneus superficialis. Auch zwei ganz verschiedene Segmente, das Sacrale II und Lumbale V, teilen sich in die Innervation der erkrankten

Partie. Dieses sprunghafte und unzusammenhängende, mit der üblichen Art der Nervenkrankungen nicht übereinstimmende Krankheitsbild führt mich in Verbindung mit dem histologischen Befunde dazu, anzunehmen, daß wir es in der Hauptsache nicht mit einer nervösen Erkrankung zu tun haben, sondern eher mit einer des Gefäßsystems oder, wie Pinkus meint, der Lymphbahnen. Ganz besonders auffallend ist hier der frühzeitige Beginn der Erkrankung; denn da die Krankheit schon wenige Tage nach der Geburt bemerkt wurde, muß angenommen werden, daß sie sich schon während des Fötallebens entwickelte. Es handelt sich somit um eine angeborene streifenförmige Sclerodermie mit hochgradiger, hartnäckiger Ulceration und Ausgang in Contractur des einen Beines.

Literatur:

- Afzelius, Sclerodermie mit Hemiatrophia facialis. Arch. f. Derm. und Syphilis. Bd. 106.
 Blaschko, Berliner Dermat. Gesellsch. 12. Dez. 1905 (Dermatol. Zeitschrift. 1906, XIII, p. 219).
 Brocq, Annales de Dermat. und Syphiligraphie.
 Callomon, Systematisierter Nävus etc. Arch. f. Derm. und Syph. Bd. 101, p. 221.
 Dubreuilh, Streifenförmige Sclerodermie der Stirn. Annales de Dermat. et Syph. 1907, 4. Serie, Bd. 10, p. 255.
 Fischel, Strichförmige Baucherkrankungen. Dermat. Zeitschrift. 1906, Nr. 5, p. 352.
 Hermann, Ein Fall von streifenförmiger Sclerodermie an Stirn und Nase (Verh. d. Deutsch. Dermat. Gesellsch. 1901, Bd. VII, p. 254).
 Herxheimer, Streifenförmige Sclerodermie.
 Heuß (Zürich), Sclérodémie en bandes. IX. Congr. d. Deutsch. Dermat. Gesellsch. zu Bern.
 E. Hoffmann, Bandförmige ulcerierte Sclerodermie. Deutsche med. Wochenschr. 1912, Nr. 14, p. 682.
 Lion, Breslauer Dermat. Vereinigung. 5. Jan. 1912. Ref. Monatschr. f. pr. Dermat. 1902, 34, p. 580.
 Lilienthal, Streifenförmige Sclerodermie. Berliner Dermat. Gesellsch. 8. Dez. 1908. Dermat. Zeitschrift. Bd. XVI, p. 157.
 Pinkus, Berliner Dermat. Gesellsch. 14. Nov. 1905. Dermat. Zeitschr. 1906, Bd. XVI, p. 105.
 G. Purettini, Sclerodermie und Asphyxie der Extremitäten.
 Thibièrge, Pratique Dermat. p. 256.
 Williams Winkelried, Proceedings of the B. S. of medicine. Bd. IV, Nr. 1.



71.

A. Ruete. Sclerodermia ulcerosa linearis.

Verlag von URBAN & SCHWARZENBERG in Berlin und Wien.

Atlas der Hautkrankheiten

MIT EINSCHLUSS
DER WICHTIGSTEN VENERISCHEN ERKRANKUNGEN
FÜR PRAKTISCHE ÄRZTE UND STUDIERENDE.

Von

Prof. Dr. E. Jacobi

Direktor der Dermatologischen Universitätsklinik in Freiburg i. Br.

Fünfte Auflage.

Zwei Bände.

266 farbige und 2 schwarze Abbildungen auf 161 Tafeln nebst erläuterndem Text.

Preis: 50 M. = 60 K in 2 Originalhalbfranzbänden gebunden.

Der Siegeslauf, den dieser prachtvoll ausgestattete Atlas unaufhaltsam nimmt, ist wohlverdient. Ich kann mir kaum einen besseren Ratgeber für den Anschauungsunterricht in der Dermatologie vorstellen als dieses groß angelegte Werk, dessen Abbildungen Kunstwerke sind, lauter Treffer, keine einzige Niete. Der Preis ist für das, was geboten wird, ein mäßiger zu nennen. (»Therapeut. Monatshefte.«)

DIE PRAXIS DER HAUTKRANKHEITEN.

Unnas Lehren
für Studierende und Ärzte
zusammengefaßt und dargestellt

von

Dr. Iwan Bloch

Berlin.

Mit einem Vorwort von Prof. P. G. UNNA in Hamburg.

Mit 92 Abbildungen.

Preis: 20 M. = 24 K gebunden.

Was das Buch über viele Lehrbücher weit erhebt, ist, daß es in einer einheitlichen Auffassung geschrieben ist und wirklich außerordentlich viele und vielseitige Anregungen bringt. Deshalb sei es nicht nur Ärzten und Studierenden empfohlen, sondern besonders auch allen denen, welche sich eingehender für Dermatologie interessieren. (»Zentralblatt für Chirurgie.«)

Verlag von URBAN & SCHWARZENBERG in Berlin und Wien.

In unserem Verlage erscheint:

Spezielle

Pathologie und Therapie

innerer Krankheiten

in 10 Bänden.

Unter Mitarbeit von über 100 der bedeutendsten Fachmänner herausgegeben von

Prof. Dr. Friedrich Kraus,

und

Prof. Dr. Theodor Brugsch,

Geh. Med.-Rat, Direktor der II. Mediz. Klinik

der Königlichen Charité in Berlin.

Oberarzt der II. Mediz. Klinik

Das Werk zerfällt in 10 Bände, von denen einzelne, die ein besonders großes Gebiet umfassen, als Doppelbände erscheinen. Der Umfang der einzelnen Bände schwankt zwischen 40 und 60 Druckbogen, ihr Preis dementsprechend zwischen 20 M. = 2 $\frac{1}{2}$ K und 30 M. = 36 K, je nach der Zahl der beizugebenden Tafeln.

Die **Ausgabe** erfolgt in Lieferungen nach Maßgabe des vorhandenen Materials. Die einzelnen Bände sollen in rascher Folge abgeschlossen werden. Monatlich werden etwa 3 bis 4 Lieferungen à 2 M. = 2 K 40 h ausgegeben.

Die bis Mai 1914 erschienenen 31 Lieferungen enthalten:

Band I, 1. Teil. Erkrankungen des Stoffwechsels.

Diabetes mellitus von Prof. Ad. Magnus-Levy-Berlin. — **Intermediäre Stoffwechselstörungen** von Prof. Fr. Umber-Berlin. — **Gicht** von Prof. Th. Brugsch-Berlin. — **Über die Bildung von Niederschlägen und Konkrementen im Harn und in den Harnwegen** von Prof. L. Lichtwitz-Göttingen. — **Fettsucht** von Prof. Th. Brugsch-Berlin.

Mit 5 farbigen und 12 schwarzen Tafeln und 11 Textabbildungen.

Band II, 1. Teil. Infektionskrankheiten I.

Infektion und Immunität. Immunodiagnostik und -therapie von Prof. R. Kraus-Buenos Aires. — **Typhus und Paratyphus** von Prof. G. Jürgens-Berlin. — **Dysenterie** von Prof. G. Jürgens-Berlin. — **Diphtherie** von Prof. F. Meyer-Berlin. — **Influenza** von Prof. G. Jürgens-Berlin.

Mit 13 farbigen Tafeln und 71 Textabbildungen.

Band II, 2. Teil. Infektionskrankheiten II.

Polyarthritis rheumatica von Prof. W. Weintraud-Wiesbaden. — **Meningitis cerebrospinalis** von Prof. W. Knöpfelmacher-Wien. — **Tetanus** von Dr. R. von Stenitzer-Wien. — **Einheimische Helminthiasen** von Geh. Med.-Rat Prof. E. Peiper-Greifswald. — **Parotitis epidemica** von Prof. J. Citron-Berlin. — **Varicella** — **Variola** — **Vaccination** von Prim. Dr. E. Mairinger-Wien. — **Masern** — **Röteln** — **Scharlach** von Prof. B. Salge-Straßburg i. E. — **Rotz** — **Maul- und Klauen-seuche** — **Lyssa** von Oberstabsarzt Dr. H. Hetsch-Hannover. — **Mykosen** von Dr. H. C. Plaut-Hamburg. — **Heine-Medinische Krankheit** von Prof. P. Römer-Greifswald.

Mit 19 farbigen und 2 schwarzen Tafeln und 124 Textabbildungen.

Band V. Erkrankungen des Verdauungsapparates I.

Erkrankungen der Mundhöhle von Dr. K. Hoffendahl-Berlin. — **Erkrankungen der Speicheldrüsen** von Prof. Dr. Th. Brugsch-Berlin. — **Erkrankungen der Speiseröhre** von Oberstabsarzt Dr. O. Ridder-Falkenstein a. T. — **Physiologie der Magen- und Darmverdauung** von Dr. E. Fuld-Berlin. — **Grundzüge der zweckmäßigen Ernährung und Ernährungskuren bei Magenkrankheiten** von Priv.-Doz. Dr. W. Zweig-Wien.

Mit 13 schwarzen Tafeln und 51 Textabbildungen.

Ausführliche illustrierte Prospekte sind durch jede Buchhandlung kostenlos zu beziehen.

610.5
I 26
Fasc. VI. Tab. XLIV - LI.

614.5
I 26
IKONOGRAPHIA
DERMATOLOGICA.

Atlas seltener, neuer und diagnostisch unklarer
Hautkrankheiten.

Atlas des maladies rares
de la peau.

An Atlas of New and Rare
Skin Diseases.

Tabulae selectae

adjuvantibus

de Amicis, Tommaso (Napoli); Balzer (Paris); Bayet (Bruxelles); Bertarelli, Ambr. (Milano); de Beurmann (Paris); Boeck, Caesar (Christiania); Brocq, L. (Paris); Bronson, B. Edward (New York); Brooke, H. G. (Manchester); Chauffard, A. (Paris); Crocker, H. Radcliff (London); Danlos (Paris); Darier, J. (Paris); Doutrelepont, J. (Bonn); Dubreuilh, W. (Bordeaux); Ehrmann, S. (Wien); Finger, Ernest (Wien); Fordyce, John A. (New York); Fox, T. Colcott (London); Galloway, James (London); Gaucher, E. (Paris); Hallopeau, H. (Paris); Harttung, W. (Breslau); Herxheimer, K. (Frankfurt a. M.); Hoffmann, Erich (Bonn); Hyde, James N. (Chicago); Jackson, George F. (New York); Jacquet, L. (Paris); Jadassohn, Josef (Bern); Jamieson, Allan (Edinburgh); Klingmüller, Viktor (Kiel); Kreibich, Karl (Prag); Lesser, Edmund (Berlin); Low, Cranston R. (Edinburgh); Lustgarten, Siegmund (New York); v. Marschalko, Th. (Klausenburg); Mendez da Costa, S. (Amsterdam); Merk, Ludwig (Innsbruck); Morris, Malcolm (London); Nicolas, J. (Lyon); Oltramare, H. (Genf); Pawlow, F. P. (Petersburg); Pellizzari, Celso (Florenz); Perry, Cooper (London); Petrini-Galatz (Bukarest); Pospélow, Alexis (Moskau); Rasch, C. (Kopenhagen); Richl, G. (Wien); Rille, J. H. (Leipzig); Róna, S. (Budapest); Selenew, Iwan (Charkow); Smith, Walther G. (Dublin); Sommer, B. (Buenos Aires); Stelwagon, Henry W. (Philadelphia); Thibierge, Georges (Paris); Unna, P. G. (Hamburg); Welander, E. (Stockholm); White, James C. (Boston); Wolff, A. (Straßburg); Wolters, M. (Rostock); Zieler, Karl (Würzburg); Zinsser, F. (Köln)

editae a

Albert Neisser

Breslau.

Eduard Jacobi

Freiburg i. Br.

Urban & Schwarzenberg
Berlin und Wien.

Masson & Cie.
Paris.

1912.

Rebman Limited
London.

Rebman Company
New York.

INDEX.

	Tab.	Fig.	Pag.
de Beurmann und Gougerot (Paris). Sporotrichosis dermica (verrucosa) et Sporotrichosis epidermica	XLIV	52,53	225
Karl Bruck, (Breslau). Dermatitis nodularis necrotica suppurativa et ulcerosa	XLV	54	231
Cranston Low (Edinburgh). Malleus acutus. A case of glanders .	XLVI	55 56	237
G. Nobl (Wien). Granuloma nodul. et confluens (Typus Boeck) .	XLVII	57	239
George Pernet (London). Ulcus rodens morphoeiforme. Unusual rodent ulcer. (Neoplastic yellow plaque case of H. Radcliffe-Crocker: Morphoeiform rodent ulcer of Pernet)	XLVIII	58	243
Maximilian Schramek und St. Weidenfeld (Wien). Hemisporosis cutis	XLIX	59	245
H. Sowade (Halle a. S.). Atrophia cutis cum hyperkeratosi symmetrica palmare et plantare	L	60	251
R. Wolfheim (Erfurt). Granuloma multiplex benignum (tuberculoïdes)	LI	61,62	255

Diskussionsbemerkungen zum Inhalt des vorliegenden Heftes erbitte ich an meine Adresse.

Freiburg i. Breisgau, Februar 1912.

Prof. E. Jacobi.

An die Herren Mitarbeiter der Ikonographia dermatologica.

Es sind mir in der letzten Zeit an Stelle von Moulagen öfter Aquarelle oder kolorierte Photographien zur Reproduktion in der Ikonographie zugesandt worden. In den meisten Fällen war ich genötigt, diese Vorlagen als ungeeignet zurückzuweisen, in einem oder dem anderen Fall aber habe ich den Versuch gemacht, mit Rücksicht auf das besondere Interesse oder die gute Ausführung der betreffenden Bilder nach derartigen Vorlagen eine Reproduktion für die Ikonographie herstellen zu lassen. Die erzielten Resultate waren aber so wenig befriedigende, der Unterschied in der Qualität gegenüber den nach Moulagen hergestellten Bildern ein so großer, daß ich künftighin nur noch Moulagen als Vorlagen für farbige Reproduktionen akzeptieren kann; Aquarelle oder kolorierte Photographien können nur mehr schwarz wiedergegeben werden.

Diejenigen Herren Mitarbeiter, die keinen Moleur zur Verfügung haben, möchte ich nochmals darauf hinweisen, daß die Vorschrift zur Selbstherstellung von Gelatine-Moulagen nach Cathcart, nach welcher jeder Zeichner ohneweiters getreue, sehr brauchbare Moulagen anfertigen kann, jederzeit auf Wunsch von mir zugesandt wird.

Freiburg i. Breisgau, im Februar 1912.

Prof. E. Jacobi.

Sporotrichosis.

Sporotrichosis dermica (verrucosa) et Sporotrichosis epidermica

de Beurmann,
Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

par
et
Gougerot,
Professeur agrégé à la Faculté de Médecine de
Paris.

Tab. XLIV, Fig. 52, 53.

Depuis que notre premier Mémoire de 1906 et nos travaux de 1907, 1908, 1909, confirmés dans tous les pays, ont fait connaître la Sporotrichose, montré sa fréquence, individualisé ses principales localisations, réglé son diagnostic par la culture et fixé son traitement général et local par l'iode et les iodures, les formes cliniques se sont multipliées.

Parmi toutes ces formes, les sporotrichosides dermiques et épidermiques sont encore peu connues des cliniciens; elles méritent pourtant de retenir l'attention et c'est à leur étude que sont consacrées les deux figures de cet article.

Sporotrichosides dermiques. — Depuis que nos observations III, IV, VI et XII, ont de montré l'existence de sporotrichoses dermiques leurs variétés se montrent de plus en plus nombreuses:

Elles revêtent souvent l'aspect papuleux, papulo-vésiculeux (III, VI), papulo-ulcéreux (III, Balzer et Galup), ulcéro-crustacé (VI) et même fu ronculeux (III, X, Laubry); elles peuvent simuler l'érythème induré de Bazin et les tuberculides papulo-nécrotiques (III). Ces lésions ont toujours été secondaires, sauf dans le cas de dermite acnéiforme de de Beurmann, Gougerot et Laroche, où la pustulette d'acné a été le chancre d'inoculation.

Elles présentent aussi l'aspect des infiltrats dermiques ulcéreux du scrofuloderme tuberculeux (IV, VII, Gaucher et Monier-Vinard). Ces lésions sont le plus souvent secondaires et dues à une auto-inoculation épidermique. Quelquefois elles sont primitives et constituent le chancre d'inoculation comme dans le cas de de Beurmann, Gougerot et Vaucher, où les lésions se réduisaient à deux placards et dans celui de de Beurmann et Saint-Girons, où la lésion unique résultait d'une piqûre par une écharde d'épine-vinette.

Les lésions dermiques peuvent être papillomateuses, végétantes, verruqueuses et simuler de tous points le lupus scléreux de Vidal et la tuberculose verruqueuse de Riehl et Paltauf (XII). Des placards de ce genre, retrouvés plusieurs fois depuis nos cas VI et XII, peuvent quelquefois par leur forme arrondie, par leur relief, par les abcès minuscules qui parsèment leur fond humide, simuler le Kérion trichophytique (Kérion sporotrichosique de Gaucher et Fouquet). Dans d'autres cas au contraire, les lésions sont sèches et ressemblent au lupus crustacé tuberculeux. (Cas de Landouzy et Gougerot.)

Ces verrucomes sporotrichosiques sont tantôt primitifs et représentent le chancre d'inoculation de la mycose, comme dans notre cas XII et dans deux cas de Baliña et Marco del Pont, dans un cas de Greco, dans le cas de Boisseau et Fulconis,

Ikonographia dermatologica.

etc.; tantôt ils sont secondaires à une auto-inoculation épidermique, les gommès sous-cutanées infectant l'épiderme et le derme autour d'elles (tel fut notre Cas No. VI et du celui malade de Gaucher et Fouquet). Parfois un verrucome primitif et un verrucome secondaire, dus à une auto-inoculation, coexistent sur le même malade: notre malade No. XII avait à la fois, sur le front un chancre sporotrichosique papillomateux verruqueux et sur la joue, un placard verruqueux d'inoculation secondaire.

Les lésions dermiques peuvent simuler le scrofuloderme et les infiltrats papulo-crustacés des lupus tuberculeux. Ces sporotrichosides lupiformes sont tantôt ulcéreuses (notre malade No. VI et le malade No. VII de Gaucher et Monier-Vinard en ont été les premiers exemples), tantôt elles sont papulo-squameuses sans ulcération (malades de Gaucher et Monier-Vinard, Thibierge et Gastinel) et même verruqueuses. Ces sporotrichosides lupiformes sont presque toujours associées à d'autres lésions sporotrichosiques: gommès sous-cutanées, osseuses etc., car tantôt elles marquent la porté d'entrée du parasite (Gougerot et Dubosc), tantôt elles sont secondaires à une auto-inoculation; quelquefois pourtant elles peuvent être la seule manifestation de la mycose; tel fut le cas de Danlos et Flandin.

Si d'ordinaire ces infiltrats et ces gommules dermiques agminées simulent les lupus et le scrofuloderme, parfois elles ressemblent étrangement aux épithéliomas cutanés; tels sont le cas de Danlos et Flandin et surtout celui de Gougerot et Dubosc. Leur malade, atteint de trois gommès sous-cutanées disséminées, de deux gommès intra-musculaires, d'une double arthrite sterno-claviculaire et d'une fracture spontanée du radius, consécutive à une ostéite sporotrichosique gommeuse, présentait à la face un placard identique au début par tous ses caractères à un épithélioma ulcéro-croûteux. Quelques jours plus tard, l'apparition de petits nodules abcédés dermiques sur le bord de la lésion, la présence sur le fond bourgeonnant de la lésion, de pertuis donnant issue à des gouttelettes purulentes, l'aspect ulcéro-bourgeonnant et la souplesse du fond de l'ulcération dermique débarrassée de ses croûtes, la forme fragmentée polycyclique des bords attestant l'agmination de nodules dermiques, permirent le diagnostic que confirmèrent la culture, l'évolution et la guérison.

Enfin le cas de Spillmann et Gruyer, observé à Nancy, ne ressemblait à aucun de ces aspects précédents; il s'agissait d'un chancre sporotrichosique de la joue simulant une actinomycose.

Sporotrichosides épidermiques et dermo-épidermiques. Les sporotrichosides épidermiques peuvent revêtir des aspects multiples: circiné et trichophytoïde, vésiculeux et vésico-pustuleux, pustuleux et acnéiforme, eczématoïde et pityriasiforme, pemphigoïde.

Ces lésions épidermiques sont dues à des inoculations épidermiques, exogènes¹⁾; exceptionnellement elles sont primitives et servent de porte d'entrée à la Sporotrichose: le seul cas certain est notre observation de pustules acnéiformes de la face (de Beurmann, Gougerot et Laroche). Presque toujours elles sont associées à des lésions gommeuses et résultent de l'auto-inoculation de l'épiderme par le pus qui s'échappe des lésions gommeuses ulcérées.

¹⁾ Peut-être pourtant pour le pemphigus sporotrichosique doit-on soulever l'hypothèse d'une inoculation endogène par lésion sanguine. De fait, la sporotrichémie put être démontrée par la culture chez le malade de Landouzy et Gougerot, au moment où apparurent les bulles pemphigoïdes.

Cette pathogénie était évidente dans le cas resté unique d'épidermite trichophytoïde, rapporté par Monier-Vinard (malade No. VIII). Autour des ulcérations gommeuses de la partie inférieure des deux avant-bras, s'est développée une épidermite secondaire trichophytoïde, le pus des ulcérations gommeuses ayant ensemencé l'épiderme autour d'elles. Cette épidermite forme, autour des ulcérations, «de larges plaques de l'étendue de la paume de la main, au centre desquelles le tégument a une teinte rose pâle et présente par places, une fine desquamation». Le bord de ces plaques est circulaire mais assez irrégulièrement festonné; la peau est rosée et l'on voit une fine desquamation en écailles minces, dont le soulèvement forme un collerette limitant le contour de la plaque. Dans la zone de cette exfoliation épidermique, on voit, à jour frisant et mieux encore à la loupe, de petites vésicules punctiformes, étalées, non centrées d'un poil. «Au dire du malade, le développement de cette lésion, dont le début remonte à trois mois, aurait été excentrique, le centre pâlisant à mesure que la zone périphérique sub-inflammatoire et desquamante s'étendait d'avantage». Une de nos expériences (chat 5), rapportée au Congrès français de Médecine de Paris, le 14 Octobre 1911 et à la Société médicale des Hôpitaux de Paris du 25 Octobre 1907, reproduit exactement cette épidermite vésiculeuse péri-ulcéreuse, développée autour d'une gomme sous-cutanée fistulisée à la peau.

Dans les autres cas, les lésions épidermiques, moins nettement systématisées autour des ulcérations gommeuses, ont plus d'indépendance clinique, bien qu'elles résultent d'auto-inoculations de grattage.

L'épidermite était vésiculeuse et vésico-pustuleuse chez nos malades VI, XIII et XIX. Les vésicules, le plus souvent périlaires, entourées d'un petit cercle érythémateux, ne se distinguaient pas des vésicules banales d'impétigo de Bockart, dues au staphylocoque et pourtant, sauf sur le cas No. XIII, elles contenaient du *Sporotrichum Beurmanni* à l'état de pureté. Les vésicules devenaient parfois des vésico-pustules dans le cas XIII et surtout sur la main du malade No. VI: une gomme sous-cutanée d'origine hématogène s'était ulcérée dans ce Cas No. VI et le pus qui s'en écoulait avait inoculé l'épiderme environnant, déterminant de petites vésicules périlaires très-superficielles; quelques-unes de ces vésicules devinrent des pustules épidermo-dermiques et même l'une d'elles envahit l'hypoderme, donnant une gomme sous-cutanée. Sur le cuir chevelu de la malade XIX, les lésions de folliculites sporotrichosiques entouraient une gomme ulcérée.

L'épidermite vésico-pustuleuse infiltrait le derme et devenait pustuleuse; elle était acnéiforme chez notre malade No. XII et chez le malade de de Beurmann, Gougerot et Laroche. Dans ce dernier cas, quatre petites pustules avaient conflué au niveau du sourcil, donnant un petit placard ulcéreux qui, secondairement, avait déterminé une lymphangite gommeuse et des adénites sporotrichosiques; une pustule d'acné était restée isolée sur la joue. Chez le malade de Landouzy et Gougerot, le tronc était parsemé de pustules d'acné que la culture démontra être d'origine sporotrichosique.

L'épidermite est quelquefois eczématoïde. Sur la moitié gauche du front de notre malade No. XII, on notait un petit placard allongé, irrégulier, rosé, simulant l'eczéma séborrhéique; ce petit placard semblait «formé par la confluence d'éléments plus petits, l'épiderme, desquamé au centre, est lisse, brillant, un peu tendu. Sur le bord, l'épiderme est jaune, épais, décollé, stéatoïde, facile à arracher; il ne forme

plus une collerette continue; il ne persiste qu'en quatre à cinq points. Cet élément a une ressemblance assez nette avec certain pityriasis stéatoïde ou eczéma séborrhéique. Sa nature sporotrichosique est vérifiée par la culture. Sur la peau de l'avant-bras de notre malade No. XIII, on voyait à la partie inférieure de la large cicatrice du premier abcès, un peu au-dessus de la fistulette suppurante qui persiste depuis deux ans, «un petit placard excorié, rouge-violacé de 25 à 30 millimètres de diamètre; la couche cornée est desquamée et quelques points rouge-orangé simulent des vésicules d'eczéma vésiculeux banal: les bords de cette lésion sont mal délimités, l'épiderme épaissi autour d'elle s'écaille en fines squames. Sur l'aréole et le mamelon du sein droit de la malade de Landouzy et Gougerot, on remarquait un «placard eczématoïde pityriasiforme et impétigineux».

Le pityriasis sporotrichosique a été démontré par la culture sur une malade de de Beurmann, Gougerot et Verdun. Sur la joue, en avant de l'oreille, au-dessous de la racine des cheveux, s'étendait un large placard d'épidermite squameuse à fines squames blanches (voir le moulage du musée de l'Hôpital Saint-Louis, reproduit dans cet article).

Le pemphigus sporotrichosique n'est connu que par la malade de Landouzy et Gougerot. Cette malade présentait, dit le Professeur Landouzy, «deux grosses bulles de 6 à 10 millimètres, l'une au sein et l'autre à la cuisse, remplies, la première, d'un liquide trouble, la seconde d'un liquide séreux. Cette épidermite bulbeuse, véritable pemphigus sporotrichosique, dont vous avez vu Gougerot affirmer la nature mycosique par la culture, est une variété nouvelle d'épidermite sporotrichosique.»

On voit donc que le *Sporotrichum Beurmanni* peut créer dans tous les tissus, et en particulier au derme et à l'épiderme, la plupart des aspects anatomo-cliniques réalisés par les autres infections cutanées: syphilis, tuberculose, streptococcie... L'étude des sporotrichosides dermiques et épidermiques est donc une preuve nouvelle, ajoutée à tant d'autres, du polymorphisme des Sporotrichoses.

Observations.

Observation I: **Sporotrichoside dermique verruqueuse du dos de la main.** (Malade No. VI de de Beurmann et Gougerot: Musée de l'Hôpital Saint-Louis à Paris. Moulage Barettia p. 2589).

Notre malade No. VI, atteint de Sporotrichose gommeuse généralisée, avait une gomme hypodermique au-dessus de la base du cinquième doigt, entre le quatrième et le cinquième métacarpien; cette gomme, contemporaine des autres gommes sous-cutanées, était évidemment d'origine hémotogène. Née et développée dans l'hypoderme, elle avait envahi et ulcéré secondairement le derme et l'épiderme. Avant de s'ouvrir, elle avait déterminé une lymphangite noueuse ascendante du bras. Cette gomme ulcérée, sécrétant un pus puis une sérosité citrine riche en *Sporotrichum*, a ensemencé l'épiderme tout autour d'elle, en déterminant à la base des poils de petites vésicules périosto-folliculaires auréolées de rouge. Cultivé, le séro-pus de ces vésico-pustules ne renferme que du *Sporotrichum Beurmanni*. Plusieurs de ces vésicules épidermiques ont progressé, se sont ombiliquées et ont envahi le follicule pileux, puis le derme, donnant une sporotrichoside dermique d'inoculation externe. La gomme hypodermique tendant à guérir, la lymphangite du bras disparaît peu à peu; la plupart des nodules dermo-épidermiques se résorbent, mais l'un d'eux situé à gauche et en bas, infecte l'hypoderme. Nous le voyons se transformer en une gomme sous-cutanée identique à la gomme primitive.

La comparaison est facile sur les figures que nous avons publiées au Congrès français de Médecine de Paris en 1907 et dans le Tribune médicale du 2 Novembre 1907. Sur la figure I, la gomme primitive de la base du cinquième doigt est en pleine activité et entourée de micro-pustules; celle qui donnera la

deuxième gomme, située entre le troisième et le quatrième métacarpien, n'est encore qu'épidermique. Sur la figure II, la gomme primitive est en voie de guérison; elle est recouverte d'une croûte déprimée qui cache un épiderme cicatrisé. La seconde gomme, au contraire, née de la vésico-pustule, est à son acmé; elle est grosse, saillante, et s'ulcère; la croûte recouvre une ulcération profonde: cette lésion infecte à son tour les lymphatiques; on voit, partant de la gomme, une traînée qui aboutit à une troisième gomme située audessus d'elle, au milieu du dos de la main.

Les deux gommes identiques d'aspect, ont eu la même «virulence», puisque toutes deux ont envahi les lymphatiques. Mais leur origine est toute différente: la première, née dans l'hypoderme, s'est développée, de la profondeur à la surface du tégument; le *Sporotrichum* est venu par les vaisseaux sanguins. La deuxième, née de l'épiderme, a commencé par être une vésico-pustule périlépilaire, puis elle est devenue un nodule dermique et elle a fini par envahir l'hypoderme. La marche de l'infection s'est faite en sens inverse, de la surface vers la profondeur, le parasite venant de l'extérieur.

Enfin, à la place de l'ulcération de cette deuxième gomme s'est développé un papillome verruqueux; le processus sporotrichosique ne s'est donc pas éteint; au lieu d'une cicatrice, il persiste une lésion active. Les débris épidermiques de ce papillome ensemencés donnent des colonies de *Sporotrichum* et, examinés microscopiquement, contiennent des corpuscules oblongs, sans doute parasitaires.

Les transformations successives de cette lésion sont tout à fait remarquables. D'abord épidermique puis dermique, elle devient gomme sous-cutanée et elle s'ulcère; enfin, au lieu de se cicatriser complètement, elle produit un papillome sporotrichosique.

Ce fait a la netteté d'une expérience de laboratoire; il ne laisse subsister aucun doute sur la possibilité de l'inoculation épidermique de la Sporotrichose. Il est important à retenir, car il prouve que sans traumatisme appréciable l'épiderme peut servir de porte d'entrée à l'infection sporotrichosique.

La lésion verruqueuse, figurée dans la planche est identique cliniquement aux tuberculoses verruqueuses dues au bacille de Koch et souvent dénommées Tuberculose verruqueuse de Riehl et Paltauf. Quelquefois l'orbiculaire des lésions, leur aspect humide et surtout la présence de multiples micro-abcès suppurants, permettent le diagnostic de cette Sporotrichoside verruqueuse avec les tuberculoses de même type. Ici l'aspect sec squameux ne donnait aucun renseignement utile: le diagnostic de Sporotrichose ne put être affirmé que par la culture, le diagnostic de tuberculose ne put être écarté que par les résultats négatifs des inoculations au cobaye.

La lésion résista au traitement interne et l'on fut obligé de pratiquer sous anesthésie locale la destruction de la lésion au thermo-cautère et immédiatement après, son ablation au bistouri afin d'obtenir la réunion par première intention. La guérison fut rapide. Les sporotrichoses verruqueuses sont ainsi que les localisations muqueuses à peu près les seules qui résistent au traitement général et réclament un traitement local intense ou l'ablation.

Observation II. Sporotrichoside épidermique pityriasique de la joue: Pityriasis sporotrichosique. (Malade de de Beurmann, Gougerot et Verdun: Musée de l'Hôpital Saint-Louis à Paris. Moulage Baretta p. 2637.

Cette malade, atteinte de lésions disséminées hypodermiques sporotrichosiques, a sans doute inoculé l'hypoderme de sa joue par grattage. Le *Sporotrichum* Beurmanni, à la suite de cette inoculation exogène, a déterminé une épidermite en surface à squames blanches, fines, faciles à détacher par grattage. Les bords sont mal circonscrits. Il n'y a pas de base inflammatoire congestionnée. Le doigt ne sent pas d'infiltration.

Ce pityriasis ne présentait pas de caractères cliniques spéciaux; il était plus squameux que le pityriasis simplex de la face (streptococcie sèche de Sabouraud). Il était moins bien délimité que les trichophyties squameuses. Le diagnostic clinique ne fut posé que parce qu'on savait la malade atteinte de Sporotrichose et que a l'on pratiqua les ensemencements; la culture ne laissa aucun doute.

L'évolution en fut rapide; des applications de teinture d'iode diluée suffirent à guérir ce placard d'épidermite.

Ce fait est intéressant à retenir, car il nous montre que parmi le groupe si confus des pityriasis, il en est non seulement de trichophytiques mais aussi de sporotrichosiques. Il faudra donc systématiquement chercher par la culture le *Sporotrichum* dans les cas de pityriasis d'étiologie inconnue et sans doute découvrira-on des pityriasis sporotrichosiques primitifs, c'est-à-dire des cas où le *Sporotrichum* d'inoculation exogène n'a déterminé que cette seule lésion épidermique.



53.
DE BEURMANN ET GOUGEROT
Sporotrichosis epidermica.



52.
DE BEURMANN ET GOUGEROT
Sporotrichosis dermica (verrucosa).

Dermatitis nodularis necrotica suppurativa et ulcerosa.

Von Professor Dr. Karl Bruck, Oberarzt der Klinik.

Aus der Kgl. Dermatologischen Universitätsklinik Breslau (Direktor: Geh. Rat Prof. Dr. Neisser).

Tab. XLV. Fig. 54.

I.

J. J. 31jähriger Eisenbahnarbeiter. Familienanamnese ohne Belang. Bis zu seinem 29. Jahr war Patient ganz gesund. Im September 1908 arbeitete er an einem schwülen Gewittertage auf einer Eisenbahnstrecke. Hierbei trat infolge plötzlich eintretenden Regens eine starke Abkühlung ein. Am nächsten Tage fühlte er sich müde, empfand allgemeines Unbehagen, konnte aber keine besonderen Beschwerden angeben. Dieser Zustand hielt einige Wochen an. Patient empfand allgemeines Unbehagen, scheint auch zuweilen gefiebert zu haben, an spezielle Symptome (Schmerzen, Husten etc.) kann er sich jedoch nicht erinnern. Im November 1908 traten unter entschiedener Besserung des Allgemeinbefindens, zuerst an der Haut beider Unterschenkel, kleine, allmählich größer werdende „Blattern“ auf, die bald in Geschwüre übergingen. Der Ausschlag nahm allmählich, auf die Haut des Oberschenkels und die Glutäalgegend übergehend, an Ausdehnung zu. — Zugleich nahm die Haut der unteren Extremitäten einen bläulichen Farbenton an. Subjektive Symptome verursachte der Ausschlag nicht. Eine mehrmalige in Krankenhäusern durchgeführte Behandlung mit Bädern und Salben vermochte zwar die meisten Geschwüre zur Heilung zu bringen; es zeigten sich jedoch immer wieder vereinzelte neue. Der bläuliche Farbenton der Beine blieb bestehen. Patient nahm dann die Arbeit wieder auf, bis im Oktober 1910 wieder unter voraufgehendem allgemeinem Unbehagen und unter Unlust zur Arbeit neue zahlreiche Geschwüreruptionen an beiden Beinen auftraten, so daß Patient die Klinik aufsuchte.

Status: Kräftiger Mann, 72½ kg, gut entwickelte Muskulatur und Fettpolster. Keine Ödeme, keine Drüenschwellungen, Schleimhäute intakt.

An den Lungen keine physikalisch nachweisbaren Veränderungen.

Herz in den normalen Grenzen, Töne sehr leise, erster Ton an der Spitze verstärkt und unrein, Herzaktion sehr leicht erregbar. Puls klein, dikrot, Frequenz 72, Blutdruck (Riva-Rocci) 95—100.

An den übrigen inneren Organen keine Veränderungen.

Urin o. B. Syphilisreaktion negativ.

Die Haut am Kopf, Rumpf und den oberen Extremitäten ist völlig normal. An den unteren Extremitäten zeigt sie einen auch beim Liegen vorhandenen, beim Stehen jedoch besonders deutlichen bläulichen Farbenton, der bis in die Glutäal- und Sakralgegend hinaufreicht und entsprechend der Grenze der Darmbeinkämme ziemlich

scharf abgesetzt in die normal gefärbte Haut übergeht. An Fußrücken und Knöcheln sowie, wenn auch geringer, über den Kniescheiben erscheint die Haut leicht atrophisch verdünnt und zeigt beginnende, an Zigarettenpapier erinnernde Fältelung, so daß an diesen Stellen die Hautvenen, die auch an den übrigen Partien der unteren Extremitäten deutlicher als in der Norm zu sehen sind, besonders scharf hervortreten. Irgendwelche Symptome entzündlicher Infiltration oder Konsistenzvermehrung, insbesondere der die atrophischen Stellen begrenzenden Bezirke sind nicht wahrnehmbar.

An beiden Beinen sowie an der Haut der Glutäal- und Lumbosakralgegend finden sich zahlreiche leicht eingesunkene, scharf umschriebene rundliche und ovale Narben, mit weiß glänzender, fein gefältelter Oberfläche, die meist vereinzelt stehen, zum Teil aber und insbesondere am linken Trochanter zu ausgedehnten narbigen Bezirken vereint sind, die stellenweise einen keloidartigen Charakter angenommen haben.

In der Lumbosakralgegend beiderseits, an der Beugeseite des rechten und an der Streckseite des linken Oberschenkels, in der Kniekehle, den Innenseiten beider Unterschenkel und an den Knöcheln sieht man zahlreiche frische Eruptionen, die mit etwa linsengroßen, geröteten, offenbar in der Lederhaut entstehenden derben Papeln beginnen, sich im weiteren Verlauf vergrößern, unter centraler Nekrose pustulös werden und sich mit einem dunklen Schorf bedecken. Unter Abstoßung dieses Schorfes und unter weiterschreitendem Zerfall haben sich nun zahlreiche Efflorescenzen zu pfennigstück- bis zweimarkstückgroßen Geschwüren mit steil abfallenden unterminierten Rändern, entzündlichem Saume und schmierig-eitrig belegtem Grunde umgewandelt, die in ihrem Aussehen am meisten an *Ulcera mollia* erinnern.

Die einzelnen Efflorescenzen befinden sich in ganz verschiedenen Stadien der Entwicklung. Man sieht blaßrote, noch kleinerbsengroße, derbe Infiltrate, die aus der Tiefe nach oben wachsen, und die die oberen Schichten der Haut nur sehr wenig emporwölben, neben größeren, schon Nekrose und Pustulation zeigenden Infiltraten sowie Ulcerationen der verschiedensten Größen. Zugleich sind alle Stadien der Rückbildung unter Bildung deprimierter Narben und unter starker Pigmentation wahrnehmbar. Die einzelnen Herde stehen zum größten Teil vereinzelt, doch ist auch an einigen Stellen eine Tendenz zur Gruppenbildung, die dann meist zu einer Konfluenz der entstandenen Ulcerationen geführt hat, zu verzeichnen.

Schleimhäute, wie schon erwähnt, völlig frei.

Subjektiv wird über stechende und brennende Schmerzen an den größeren Geschwüren geklagt. Im übrigen ist das Allgemeinbefinden nicht gestört.

Weiterer Verlauf: Nach ca. 14tägiger lokaler Behandlung ist ein großer Teil der Geschwüre zur Reinigung gebracht und die Abheilung beginnt, während andere in ihrer Ausdehnung eher zugenommen haben und an Aussehen unverändert geblieben sind. Täglich treten Schübe neuer Efflorescenzen auf. Hierbei kann man beobachten, daß ein Teil der Primärefflorescenzen unter minimaler Nekrosenbildung und ohne Hinterlassung sichtbarer Narben zurückgeht, während sich bei anderen ein Schorf bildet, unter dem mit Hinterlassung von eingesunkenen, scharf konturierten und mit starkem Pigmenthof umgebenen Narben Heilung erfolgt. Bei wieder anderen wird der Schorf abgestoßen und der Zerfall schreitet bis zu der oben geschilderten Ausdehnung weiter. Die Rückbildung derjenigen Herde, bei denen keine weitere Ulceration erfolgt, nimmt ca. 2 Wochen in Anspruch.

Hier und da konstatiert man, daß über einem entstehenden Infiltrat im Verlaufe von 24 Stunden eine etwa linsengroße, wasserhelle Blase aufsteigt, die sich in weiteren 24 Stunden eitrig trübt. Sodann wird die Pusteldecke abgestoßen, und es entwickelt sich ein in die Tiefe reichendes, sich peripher ausdehnendes Geschwür vom beschriebenen Charakter. Zweimal wurde dieser Verlauf im Anschluß an Tuberkulininjektionen beobachtet.

7. November. Probatorische Tuberkulininjektion $\frac{1}{5}$ mg A. T. Weder lokale noch allgemeine Reaktion.

9. November. 1 mg A. T. Allgemeinreaktion 38.5, Mattigkeit, stechende Schmerzen zwischen den Schulterblättern und Hustenreiz. Objektiv daselbst nichts nachweisbar. Keine lokale Reaktion.

15. November. 3 mg A. T. Allgemeinreaktion 38.2. Dieselben Symptome, keine Lokalreaktion.

Wegen der starken Allgemeinreaktion und der im Thorax offenbar vorhandenen, wenn auch nicht physikalisch nachweisbaren, tuberkulösen Prozessen (Drüsen?) wurde von höheren Tuberkulindosen Abstand genommen. Cutireaktionen nach v. Pirquet und Moro fallen positiv, wenn auch nicht besonders stark aus.

Eine exziierte papulöse Efflorescenz der Rückenhaut wird mittels der Antiforminmethode und der Weißschen Färbung auf Ziehlsche und Muchsche Stäbchen untersucht (Dr. Hidaka) und ergibt das Vorhandensein mehrerer typischer granulierter Muchscher Stäbchen.

Ebenso lassen sich in 5 cm³ des auf die gleiche Weise untersuchten Venenblutes vereinzelte Muchgranula in Kettenform nachweisen. Überimpfung auf Meer-schweinchen ergibt negatives Resultat (Beobachtung 3 Monate). Der aus pustulösen Efflorescenzen gewonnene Eiter erweist sich als steril (Züchtung auf gewöhnlichem und Sabouraudagar).

Histologische Untersuchung: Excision einer linsengroßen Papel der Lumbo-sakralgegend mit eben beginnender Nekrose. Fixation in Alkohol und Formalin. Paraffineinbettung. Färbung mit Hämatoxylineosin, polychromem Methylenblau, nach van Gieson, Weigert (Fibrin und Elastica) Unna-Pappenheim.

Im Corium, besonders der papillären und subpapillären Schicht, findet sich ein ziemlich scharf begrenztes zelliges Infiltrat, das unverkennbare Beziehung zu den Blutgefäßen, speziell auch den der Schweißdrüsen und Haarfollikel aufweist. Hie und da setzt sich das Infiltrat in langen Zügen, entsprechend dem Verlaufe der Gefäße, bis in die Subcutis fort. Die cellulären Elemente bestehen in den peripheren Partien des Knötchens in erster Linie aus mononucleären Lymphocyten, epitheloiden Zellen, Plasmazellen und ziemlich reichlichen Riesenzellen vom Langhansschen Typus, u. zw. ordnen sich die zelligen Elemente speziell in unmittelbarer Nähe der Gefäße, aber hie und da auch unabhängig von denselben in miliartuberkelähnlicher Weise. Doch fehlt überall die centrale Verkäsung.

Die Gefäße selbst zeigen alle Symptome der obliterierenden Entzündung. Insbesondere ist an einigen größeren Venen der unteren Lederhautschicht eine ausgesprochene Thrombophlebitis nachzuweisen.

Das elastische Fasernetz ist im Bereiche des Infiltrats auseinandergedrängt, im übrigen aber wohl erhalten.

Die Epidermis zeigt parenchymatöses Ödem und mäßige Parakeratose. Je mehr man sich der Mitte des Knötchens nähert, umso mehr überwiegt die Zahl der

pulynucleären Leukocyten über die eben beschriebenen Elemente. Auch zahlreiche Mastzellen sind hier zu sehen. Es entsteht auf diese Weise ein subepithelialer Absceß, in dessen weiterer Umgebung eine Nekrose sämtlicher zelliger Elemente erfolgt ist, so daß im Centrum nur noch eine homogene krümlige Masse zu sehen ist, die die Epidermis durchbrochen hat.

Die Untersuchung einer exzidierten Papel des rechten Oberschenkels ergibt einen prinzipiell gleichartigen Befund. Nur ist die tuberkelähnliche Lagerung nicht so deutlich.

Histologische Zeichen von beginnender idiopathischer Hautatrophie sind nicht vorhanden. Das elastische Fasernetz ist zwar im Bereiche der Nekrose zerstört, in dem des Filtrats auseinandergedrängt und zerrissen, im übrigen aber normal. Die Epidermis ist, abgesehen von der durch die Nekrose bedingten Einschmelzung, von gehöriger Breite.

Therapie: Da eine ausschließlich lokale Behandlung nur einen Teil der Geschwüre zur Heilung bringt, andere jedoch sich renitent erweisen, auch fortwährend neue Schübe entstehen, wird eine systematische Tuberkulintherapie mit steigenden Dosen und unter Vermeidung stärkerer Allgemeinreaktionen eingeleitet (Beginn mit $\frac{1}{10}$ mg) und in 4 Wochen allmählich auf $\frac{1}{3}$ mg steigen.

Schon nach 14 Tagen zeigen, obwohl es nie zu einer lokalen Reaktion der Krankheitsherde gekommen ist, sämtliche Stellen Heilungstendenz, und Rezidive treten nicht mehr auf. Nach 4 Wochen sind alle Ulcerationen unter Hinterlassung tief dunkelbraun pigmentierter Narben abgeheilt. Allgemeinbefinden sehr gut, 2 kg Gewichtszunahme.

II.

A. B. 23jähriger russischer Arbeiter. Eltern gesund. Von 9 Kindern sind 2, das eine im 2., das andere im 6. Lebensjahre an Lungenleiden gestorben. In seiner Jugend will er eine länger dauernde „Erkältung“ gehabt haben. Sonst war er stets gesund. Keine Geschlechtskrankheiten.

Im Januar 1908 bekam Patient, während er seiner Militärzeit genügte, einen nicht juckenden Ausschlag, der sich am Stamm und besonders an den Armen ausbreitete und der dem augenblicklich vorhandenen analog gewesen sein soll. Von dem russischen Militärarzt wurde die Erkrankung zuerst als Krätze, dann als Skorbut bezeichnet und entsprechend behandelt. Als kein Erfolg eintrat, wurde ein Spezialarzt zugezogen, der Syphilis diagnostizierte. Der Militärarzt schloß sich jedoch dieser Diagnose nicht an, erklärte die Krankheit nunmehr für Dermatitis herpetiformis, und schickte Patienten in ein Moorbad. Als der Zustand sich dort verschlimmerte und nachdem auch ein Kreisarzt Syphilis für vorliegend erachtet hatte, wurde er nunmehr im Lazarett mit Einreibungen mit grauer Salbe sowie mit Hydrargyrum protojod.-Pillen behandelt. Eine Besserung des Befundes erfolgte nicht, wohl aber eine intensive Schwellung und Schmerzhaftigkeit des linken Kieferwinkels. Trotzdem wurde ihm bei seiner Entlassung vom Militär Ende Januar 1909 ein Rezept für Hg.-Pillen mitgegeben, wovon er 3 täglich nehmen sollte. Nach 8 weiteren Pillen wurden die Mundschmerzen sehr heftig und es trat starker Foetor ex ore auf. Am 18. Februar 1909 ließ sich Patient daher in die Breslauer Klinik aufnehmen.

Status: Magerer, blasser Mann, 71 kg. Acne vulgaris des Gesichts und Rückens, zahlreiche Comedonen. Keine Ödeme oder Drüsenschwellungen.

An den inneren Organen und am Nervensystem lassen sich keine Veränderungen nachweisen. Urin o. B.

Syphilisreaktion nach der Originalmethode und der Sternschen Modifikation negativ.

Aus dem Munde entströmt ein starker Foetor; linke Wangenschleimhaut und Zahnfleisch ulceriert und mit schmierigen Belägen bedeckt. Außer Mattigkeit und Schmerzen bei der Nahrungsaufnahme keine Beschwerden. Unter Freibleiben des Kopfes finden sich am Stamm und den Extremitäten, hier die Streckseiten bevorzugend und in diffuser Verteilung, alle diejenigen Prozesse, insbesondere die ulcus-molle-ähnlichen Geschwüre, wie sie im Fall I beschrieben worden sind. Der einzige Unterschied besteht darin, daß hier die mit dem Auftreten der Knötchen einsetzenden und der Abheilung der Geschwüre folgenden Pigmentationen einen dunkler braunen Ton haben. Die aus den nekrotisch zerfallenen Papeln entstehenden Geschwüre, die regellos verteilt sind, sind an Aussehen und Größe den oben beschriebenen analog. Dagegen wurde Blasenbildung in diesem Falle nicht beobachtet.

Ein großer Teil der Primäreffloreszenzen, aber durchaus nicht alle, entspricht in seinem Sitze den Follikeln, so daß nach eingetretener Nekrose und Perforation der Epidermis der ganze Follikel unter Hinterlassung eines kleinen Trichters ausgefallen erscheint. Der Zerfall der Einzelherde scheint schneller zu erfolgen als beim ersten Patienten. So beobachtete man das Entstehen eines pfenniggroßen Geschwüres in 4—5 Tagen. Durch Konfluenz derartiger Geschwüre sind in der linken Lendengegend girlandenförmige, größere Ulcerationen entstanden.

21. Februar. $\frac{1}{2}$ mg A. T. 38°6. Keine Lokalreaktion.

1. März. $\frac{1}{2}$ mg. 39°2. Keine Lokalreaktion.

Über der Lunge wurde während der Reaktionen nichts Pathologisches wahrgenommen. Der Pusteleiter, steril entnommen und untersucht, erwies sich meist als steril. Nur einmal wuchs Staph. citreus in Reinkultur. Auch die bakteriologische mikroskopische Untersuchung des Geschwürs ergab nichts Besonderes.

Sekret eines Geschwürs wurde zu Autoinokulationszwecken auf eine gesunde Hautstelle verimpft und diese Stelle unter Uhrglas gehalten. Die Autoinokulation verlief vollkommen negativ.

Histologische Untersuchung und Tierversuch konnten nicht vorgenommen werden.

Blutbefund: Neutrophile 54 %, eosinophile 9 %, Lymphocyten 34 %, große mononucleäre 3 %.

Unter lokaler Behandlung und interner Arsenmedikation trat zwar ein Abheilen der Munderscheinungen und der meisten Geschwüre im Verlaufe von 4—8 Wochen ein, doch folgten stets wieder neue Schübe, so daß Patient im April wenig gebessert entlassen wurde.

Gewichtsabnahme 3 kg.

Kurz vor der Entlassung waren am Naseneingang Granulationen aufgetreten, die (Befund der Nasenklinik) für sehr suspekt auf tuberkulöse erklärt wurden, deren genaue Untersuchung aber infolge der Messerscheu des Patienten unterbleiben mußte.

Daß beide geschilderten Affektionen der Tuberkulidgruppe zuzurechnen sind, erscheint sicher. Hierfür sprechen:

1. die Tatsache, daß es sich um zwei sicher tuberkulöse Individuen handelte (allgemeine Reaktion nach Tuberkulin);
2. der chronische, zu Reziden tendierende Verlauf;
3. das Aussehen, die Entwicklung und der Sitz einzelner Herde, die dem bei papulonekrotischem Tuberkulid gewöhnlichen Typus gleichen;
4. die entschieden für die tuberkulöse Natur des Prozesses sprechende histologische Untersuchung (Fall I). In dieser Beziehung steht der Fall nach Professor Jadassohn, der die Güte hatte, die Präparate zu durchmustern, etwa in der Mitte zwischen den beiden Darierschen Typen: den nichtspezifisch perivaskulären Formen und den mit wirklich tuberkuloidem Bau;
5. der Nachweis Muchscher granulierter Stäbchen in den Krankheitsprodukten und im strömenden Blute (Fall I);
6. die offenbar spezifische Beeinflussung des Prozesses durch Tuberkulintherapie.

Absonderlich ist bei unseren Fällen das Heranwachsen der Efflorescenzen zu größeren Geschwüren und die zuweilen in Fall I zu beobachtende Blasenbildung. Es sind diese Krankheitsbilder ähnlich dem erst kürzlich an dieser Stelle von Werther beschriebenen Fall, den er als „hämorrhagisches, papulonekrotisches, suppuratives und induriertes Tuberkulid“ auffaßt. Allerdings fehlen bei unseren Patienten die im Wertherschen Falle besonders starken Hämorrhagien.

Alle diese Fälle sind, wie auch Werther nach Jadassohn betont, wohl analog den spärlichen bisher beschriebenen Tuberkulidformen mit pemphigoidem und pseudofurunkulösem Charakter (*forme bulleuse en placards et à progression excentrique*, Hallopeau; *pustulo-ulcéröses Tuberkulid*, Doutrelepont; *Ecthyma scrophuleux*, Gastou und Emery).

Eine Abtrennung dieser offenbar sehr seltenen Formen von den papulonekrotischen Tuberkuliden möchten wir mit Jadassohn vorläufig kaum für angebracht halten.



54.

CARL BRUCK

Dermatitis nodularis necrotica suppurativa et ulcerosa.

Malleus acutus. A case of Glanders.

By R. Cranston Low, M. B., F. R. C. P. Assistant Physician to the Skin Department of the Royal Infirmary, Edinburgh.

From the Skin Department of the Royal Infirmary and the Research Laboratory of the Royal College of Physicians, Edinburgh.

Tab. XLVI, Fig. 55, 56.

W. D., aged 36, a cab driver by occupation, was admitted to the Skin Wards of the Royal Infirmary, Edinburgh, on March 9th 1908. He was under the care of Dr. Norman Walker, to whom I am indebted for permission to publish the case. About six weeks previously he had an attack which his doctor diagnosed as Influenza, during which he suffered from catarrhal jaundice. Whilst he was recovering from this, his neck showed an eruption of what he calls Eczema. It was followed, about 3 or 4 weeks before admission, by the appearance of the eruption about which he sought advice at the hospital. This eruption appeared first on the side of the nose and on the chin, then on the chest and back and finally on the forehead and scalp. The eruption was not itchy but recently the spots on the head had been painful. There was no history of any nasal discharge.

Clinical Examination. On admission the patient looked very ill. The temperature was 101° F (38·3° C). The whole skin was of a yellowish tint, the conjunctivae were also slightly tinged. The tongue was heavily furred and the breath foul. On the scalp, face and upper part of the body was a profuse eruption. There was no eruption on the limbs. The cast, from which the coloured illustrations are reproduced, was taken on the day of admission. The lesions on the body were small a few consisting of small red papules but the majority shewing a raised yellow centre with a red halo around. The latter lesions looked like pustules but on puncture they were found to be fairly hard and to contain more solid material than ordinary pus. The lesions on the face, especially those on the forehead, were much larger than those on the chest. They projected considerably, were livid red in colour and dotted all over with yellow points. On the sides of the nose these lumpy lesions had coalesced and ulcerated producing foul sores with sloughing bases and purulent discharge. The scalp also shewed numerous lesions similar to those on the forehead. The whole scalp was swollen, oedematous and tender to touch. The nose was not blocked and there was no nasal discharge. He complained of headache and pains in the limbs. On the evening after admission his temperature rose to 103·5° F (39·6° C). He was given quinae sulphat gr. 3 (.194 gm.) four hourly. Next day he was transferred to the Fever Hospital under Dr. Claude B. Ker to whom I am indebted for notes of the progress of the case. The temperature remained above 103° F for two days, then fell by lysis reaching normal about a week from the time the patient was first seen.

On March 12th an oedematous swelling appeared over the malar region. This spread down in 18 hours as far as the lower jaw and had all the appearances of erysipelas. It disappeared completely within 48 hours. From March 13th onwards he was given Liq. Arsenii et hydrarg. Iodid. m. V (.296 cc.) t. i. d. internally. Locally the lesions were kept covered with a mild antiseptic ointment and the larger ulcerated ones touched from time to time with copper sulphate. They rapidly diminished in size and within four weeks had nearly all healed. Seven weeks after admission he was dismissed well.

A bacteriological investigation of the lesions was undertaken, on the patient's admission to hospital, by Dr. James Ritchie, Superintendent of the Research Laboratory of the Royal College of Physicians. Cultures were made from unruptured skin lesions, on to blood agar, blood serum agar, ordinary agar and potato. Staphylococci alone grew on the agar tubes, but on the potato along with Staphylococci a yellowish-brown growth of Gram-negative bacilli appeared. Two male guinea-pigs were injected intraperitoneally with emulsions of the pus in saline but the results were negative. Other two male guinea-pigs were fed on phloridzin and then inoculated with the mixed potato culture but again with negative result. Films from the pus contained a very few bacilli which had all the microscopic appearances of *B. mallei*.

There is no absolute proof, in this case, that the patient was suffering from Glanders. The fact that the man was a cab-driver and constantly in contact with horses admitted the possibility of infection. The mode of entrance of the infection could not be traced. There was no history of a wound by which the virus might have gained an entry. The appearance of the eruption corresponds very closely to that described as occurring in Glanders. The lesions on the forehead were particularly characteristic „buds“ and the pustular-looking lesions had the solid character which Crocker mentions in the third edition of his Text Book on Diseases of the Skin. The ulcerated lesions on the nose were also very characteristic of a more subacute type of the disease. An organism, giving the microscopic and cultural characters of *B. Mallei*, was isolated from the lesions but this organism did not produce the characteristic swelling of the testicles when injected into guinea-pigs. That fact however might be explained on the assumption that the bacillus was in an attenuated form. The fact that the patient recovered completely also supports this view. Some of the spots on the body had some resemblance to varicella or modified variola but the character of the lesions on the face was sufficient to exclude these diseases.

The only other condition which it in any way resembled was an Iodide or Bromide eruption but careful enquiry was made and the patient had not had either of these drugs.

56.



56.

CRANSTON LOW
Malleus acutus.



55.

Granuloma nodul. et confluens (Typus Boeck).

Von Privatdozent Dr. G. Nöbl.

Vorstand der dermatologischen Abteilung der Wiener allgemeinen Poliklinik.

Tab. XLVII, Fig. 57.

Mit der Wiedergabe dieses ganz ungewöhnlichen Krankheitsbildes bietet sich mir die Gelegenheit, auf die klinische Vielgestaltigkeit jener Gruppe gutartiger Granulationsgeschwülste hinzuweisen, mit deren strukturellen Eigenart und geweblichen Zusammengehörigkeit uns zuerst C. Boeck (1898) vertraut gemacht hat. Im Gegensatz zu den auf dermatologischem Gebiete sonst vorherrschenden klinischen Erkennungszeichen gestatten die makroskopischen Merkmale nur ganz ausnahmsweise die Agnosierung der dem Standort, der Aussaat, der Form und dem Kolorit nach weit voneinander abweichenden Typen des benignen Miliarlupoids, deren Zuständigkeit erst durch den charakteristischen Bau der knotigen Einschichtungen nahegelegt wird. Der reiche Erscheinungswechsel mag es wohl bedingen, daß bis heute eine nur sehr bescheidene Anzahl von zugehörigen Beobachtungen zur Verfügung steht und von diesen die meisten erst nach wiederholter Verkennung der sich darbietenden Läsionsformen als der Gruppe angehörend gedeutet wurden.

So waren denn auch in dem reproduzierten Falle die das Gesicht bedeckenden Veränderungen in einem Spitale als Syphilis angesprochen worden, während in einer zweiten Anstalt die fortschreitenden Erscheinungen als dem seborrhoischen Ekzem eigen behandelt wurden. Es handelt sich um ein 25jähriges Mädchen, das bis Januar 1909 nach seiner und der Angehörigen Aussage ein vollkommen normales Gesicht hatte. Ein Zeitraum von 5 Monaten genügte, um das in der Moulage wiedergegebene Höhestadium des Prozesses zu zeitigen. Die aus tuberkulöser Familie stammende Kranke stand zu wiederholten Malen mit Bronchialkatarrh in ärztlicher Behandlung. Die inneren Organe boten keine nennenswerte Abweichung von der Norm, auch die wiederholte Blutuntersuchung ließ ein absolut und relativ reguläres Verhältnis der weißen und roten Blutzellen feststellen. Als ich die Patientin in der dermatologischen Gesellschaft demonstrierte (Wr. kl. Woch. 1909, Nr. 38), waren die Hautveränderungen im Bereich der Stirne, Nasenwurzel, Augenlider, Wangen, Nasolabialfurchen, Oberlippe und seitlichen Kinnpartien begrenzt, auch weiterhin haben sich keine neuen eruptiven Elemente hinzugesellt. Dicht gruppierte, mäßig vorspringende, rötlichbraune Knötchenaggregate, gleichwie kaum erhabene, leicht infiltrierte, gelbbraune Flecke traten an der Stirne und Nasenwurzel zu konfluierenden Herden zusammen. Die Wangen, Oberlippe, Kinn, gleichwie die Nasenöffnungen umrahmte ein plateauähnlich eleviertes, stellenweise eingesunkenes, mit scharfen, konvexen Säumen gegen die Umgebung demarkiertes, gleichsam kantendurchscheinendes Infiltrat. Auffällig war das

eigenartige hell- bis dunkelbraunrot gemengte Kolorit, das mit der knotigen Beschaffenheit und marginalen Transparenz der Herde einigermaßen an die Beschaffenheit stärker vascularisierter Leprome erinnerte. Dazu kamen noch diffuse, namentlich die Säume der unteren Lider vorwölbende und von hier in mehr nodulärer Einstreuerung auf die oberen Lider übergreifende, gesättigt schokoladebraune Infiltrate, die eine hochgradige Entstellung des Gesichtes bedingten. An der ungleich nivellierten Oberfläche der zusammenfließenden Tumoren waren weder Abschuppung noch Excoriationen wahrzunehmen. In der unmittelbaren Umgebung der konfluierenden Herde und größeren Infiltrate saßen dispers eingestreute, nadelstich- und hirsekorngroße braune Fleckchen, die bei Glasdruck als circumscribed, tiefsitzende miliäre Infiltrate zu erkennen waren. Ähnliche kleinste Infiltrationsfoki waren auch bei Anämisierung in den geschwulstförmig erhabenen Läsionen der Stirne, Wangen, Nasolabialfurchen, Oberlippe und Kinn nachweisbar. Die Conjunctiven aufgelockert, stark injiziert, ohne nodulären Besatz. Die Nasenflügel zeigten an der Innenfläche, gleichwie das häutige Septum, das gleich beschaffene, an der Oberfläche granulär unebene Infiltrat. Die Schleimhaut der oberen Nasenwege frei von Veränderungen. Wassermann negativ.

Aus verschiedenen Herden exzidierte Randsegmente bieten in großer Übereinstimmung die gleichen strukturellen Verhältnisse. Eine annähernd normale Oberhaut bedeckt einen verkürzten, von vereinzelt Rundzellen durchsetzten Papillarkörper. Die tiefere Cutis zeigt eine Auseinanderdrängung der kollagenen Faserbündel durch herdförmig septiertes Granulationsgewebe, dessen circumscribed noduläre Zellkomplexe eine dichteste Ansammlung typischer Riesenzellen mit randständigen Kernkränzen aufweisen. Das Gros der nodulären Zellansammlungen wird von epitheloiden Elementen bestritten, die nach außen von reaktiven Rundzellschwärmen umspinnen werden. Vielfach umschichten die entzündlichen Granulome ektatische Gefäßreiser, deren Wandschichtung und Auskleidung keine tiefere Störung erfahren hat. An keiner Stelle und in keinem Herde sind Anzeichen eines Zellzerfalles, bzw. einer Homogenisierung oder käsigen Degeneration wahrzunehmen. Tuberkelbacillen waren weder als Stäbchen, noch in der granulären Form in den zahlreichen daraufhin durchforschten Schnittserien aufzufinden. Mit größeren Gewebsfragmenten vorgenommene intraperitoneale Impfungen bei 3 Meerschweinchen fielen negativ aus. Die nach 4 Monaten der Biopsie unterzogenen Tiere zeigten weder in den Drüsen, noch in Milz, Leber und Lunge Anzeichen einer spezifischen Erkrankung. Auch bei Durchsicht der histologischen Präparate waren keinerlei Merkmale einer tuberkulösen Infektion zu verfolgen.

Der negative Mikrobefund, gleichwie die resultatlose Überimpfung decken sich mit den meisten der bisher vorliegenden Erfahrungen. Auch die wiederholte, mit ansteigenden Dosen von Alttuberkulin vorgenommenen Injektionen vermochten bei der Patientin weder eine allgemeine, noch eine Herdreaktion auszulösen. Die gleichen negativen Daten kehren seit Böck in den serodiagnostischen Prüfungen von Forchhammer, Gottheil, Winkler, Halkin, Danlos, Darier, Kyrle, Urban u. a. wieder. Trotzdem weisen die histologische Struktur, gleichwie einzelne positive Impfergebnisse (Kyrle, Lipschütz) wenigstens für eine Gruppe der Fälle auf die spezifisch tuberkulöse Abstammung hin.

Aus dem weiteren Verlauf des Falles sei noch hervorgehoben, daß sich während der 1½jährigen Beobachtung niemals Anzeichen einer Exfoliation oder Geschwür-

bildung geltend machten. Unter protrahiert fortgeführter interner Arsenmedikation trat allmählich ein erstaunlicher Rückgang aller Veränderungen ein. Anlässlich einer zweiten Vorstellung der Kranken in der Dermatologischen Gesellschaft (April 1910) bedurfte es einer Vorzeigung der Moulage, um das ursprüngliche Krankheitsbild in Erinnerung zu bringen. Bei völliger Abflachung der Tumoren, Resorption der entstellenden Infiltrationswülste der Lider und diskret gelblicher Verfärbung aller affizierten Partien bot die Hautoberfläche ein völlig glattes Aussehen und weiches, leicht faltbares Gefüge dar. An zahlreichen Stellen haben sich jedoch nebst zarten Gefäß-erweiterungen residuale Pigmentationen eingestellt. Mittels Glasdruckes gelingt es immer noch, auch an scheinbar völlig abgeheilten Stellen die miliaren cutanen Infiltrate nachzuweisen, so daß von einem völligen Ausgleich doch nicht gesprochen werden kann.

Das Auftreten der Erscheinungen im Bereiche des Gesichtes, welche Lokalisation auch in allen neueren Beobachtungen (Baum, Halberstädter 1910, Gallewsky 1911) vermerkt erscheint, ferner die von der typischen Tuberkulose abweichende histologische Bauart, gleichwie die exquisite kurative Reaktionsfähigkeit auf Arsen gelten bis heute noch als die Kardinalphänomene des Zustandsbildes, die ich auch für den beschriebenen Fall in Anspruch nehme und ihn dem benignen Miliarlupoid Boecks anreihe.



57.

G. NOBL.

Granuloma nodul. et confluens (Typus Boeck).



nd

Ulcus rodens morphoeiforme.

Unusual rodent ulcer.

(Neoplastic yellow plaque case of H. Radcliffe-Crocker: Morphoeiform rodent ulcer of Pernet.)

By the late H. Radcliffe-Crocker, M. D., and George Pernet, M. D.

(The following details have been put together by Dr Pernet.)

Tab. XLVIII, Fig. 58.

On several occasions the late Dr Radcliffe-Crocker had in conversation with me expressed the desire that the notes and illustrations of unusual growths of the skin should be published, but when I approached him on the subject his many engagements prevented the realisation of the idea. Among other cases we had often discussed the very unusual one, details of which follow, and which we had kept under observation together.

I think it is all the more desirable that this case and coloured drawing should be published, as the patient was shown at a clinical meeting of the International Congress of Dermatology in 1896, and also at a meeting of the Dermatological Society of London, without anyone being able to make a suggestion as to its nature or arriving at any conclusion as to a diagnosis.

Dr Radcliffe-Crocker had given to the growth, on first seeing the patient, the provisional name of "neoplastic yellow plaque of the temple", but it was only after a microscopical examination of the growth had been made by me that the true nature of the condition, viz: Rodent Ulcer, was decidedly made out. Whilst preserving the name "Neoplastic Yellow Plaque", I ventured to suggest the additional denomination of "Morphoeiform Rodent Ulcer", using the qualification morphoeiform in a wide sense, and this name may perhaps be retained to mark out this unusual form.

The patient was a woman (Sarah J.), aged 36, who first came under observation on February 12th, 1895. The lesion had been present two years and began as a white spot as big as a hemp seed. It had been growing more rapidly for one year, and measured one inch and a quarter in its largest diameter, and just over one inch in the narrowest part. It was more or less circular and formed a "plaque" raised about $\frac{1}{16}$ th of an inch above the level of the skin. In colour it was of a pale yellowish white tint as a whole, with dilated vessels coursing over it. At the point where the patient said it had first appeared, the part was slightly depressed, white and cicatricial looking, but not for more than $\frac{1}{8}$ th of an inch. Close to this there was a spot of about the same size, fawn-coloured in hue, slightly roughened and raised above the surface of the growth. The "plaque" as a whole was smooth, but with a lens a faint tendency to desquamation could be made out. The patient

stated there was a slight tickling sensation about the growth as "if something were crawling under the skin". The "plaque" was painful when she rubbed it.

The growth was well defined, somewhat firm to the touch and felt like a piece of leather let into the skin. The skin surrounding the "plaque" was healthy, except immediately below, where there was a slight glistening and mottled atrophic appearance just perceptible in some lights.

In the centre of the forehead, but rather more to the left side, there was a very slightly pinkish area of vascularity going vertically upwards towards the hair and bifurcating somewhat above. The general health of the patient was quite good.

For a time collodion was painted on the patch, which resulted in some slight flattening.

The patient was not seen again for about a year (February 11th, 1896). The patch had slightly increased in size, and was one inch and $\frac{3}{8}$ ths in largest diameter, and not quite as firm to the touch as it used to be, nor did it, so she thought, project quite as much.

Dr Radcliffe-Crocker ordered collodion to be painted on as before, the patient not desiring removal of the "plaque".

Her next appearance (on being written to by me to see how she was getting on) was on December 27th 1898, (See Plate) when the plaque was found to measure one inch and five-eighths vertically and one inch and a half transversely. The yellowish tint was not quite so distinct, but the vascularity had increased. The dilated vessels proceeded from the borders towards the centre, and communicated by minute anastomotic branches. Almost in the centre of the "plaque" there was now a deep depression of the size of the end of the index finger, which was cicatricial. Adjoining this area, and almost coalescing with it, was a somewhat similar depression, but which was covered by a scab. The outer border of this second pitted area was slightly raised, and with its dilated vessels its semi-translucent yellowish tint suggested a rodent ulcer. This fresh lesion on the patch dated from two months previously when the patient scratched the part into an open sore. It had been very painful and had discharged a good deal, but suddenly healed about ten days before she had come under observation for the third time. For a long time there had been a great deal of itching about the part.

The growth was removed. On examining sections I found undoubted histological structure of rodent ulcer.

The Rodent Ulcer just described is thus referred to in Radcliffe-Crocker's "Diseases of the Skin", 3rd. Ed. 1903, p. 947: — "A unique mode of development in my experience was the formation of a yellow plaque on the temple of a woman, which began when she was thirty-five. It was excised well beyond the growth in January 1899, but recurred again and again, the last operation in January 1902 being the fourth. Histologically it was a typical rodent".

Since then the nearest approach to the case above, which I have fully described from the notes taken down at the time of observation, was a drawing exhibited by Dr Hartzell of Philadelphia at the meeting of the American Dermatological Society in Philadelphia (1909) at which I was present. I called Dr Hartzell's attention at the time to the "yellow plaque" or morphoeiform rodent ulcer depicted in the accompanying plate.

nd

Hemisporosis cutis.

Ein Fall von Hemisporose der Haut.

Von Dr. Maximilian Schramek, Assistenten der Klinik, und Dr. St. Weidenfeld, Privatdozenten.

Aus der k. k. Universitätsklinik für Dermatologie und Syphilidologie in Wien (Vorst. Prof. Dr. G. Riehl) und dem Ambulatorium des Dozenten Dr. Weidenfeld.

Tab. XLIX, Fig. 59.

Im 101. Bande des Archivs für Dermatologie und Syphilis berichten de Beurmann und Gougerot über eine neue Mykose: die Hemisporose. Ihren Beobachtungen liegen, wie hier nur in aller Kürze mitgeteilt werden soll, drei Fälle zu grunde. Zum erstenmal wurde der Pilz von Gougerot und Caraven bei einer kryptogenetischen Ostitis der Tibia gefunden. Die zweite Beobachtung d'Auvrays betraf hemisporotische Gummen im Gesichte, die dritte von de Beurmann, Gougerot und Clair war eine gummöse Hemisporose am Penis. Allen diesen Krankheitsbeobachtungen ist es nun gemeinsam, daß es sich nicht um eigentliche Dermatosen handelt, sondern um Prozesse, die in den tiefer liegenden Organen ihren Sitz haben, und deren Differentialdiagnose daher zwischen Lues und Tuberkulose schwankte.

Wir hatten nun Gelegenheit, diesen Pilz bei einer Hautaffektion zu finden und wollen diesen Fall als Beitrag zu den in neuerer Zeit immer mehr an Bedeutung zunehmenden Erkrankungen, bei denen Pilze ätiologisch in Betracht zu ziehen sind, ausführlich mitteilen.

F. S. 51 Jahre alt, Pflasterer. Anamnese: Familienanamnese ohne Belang. In früheren Jahren litt Patient öfters an Nasenbluten. Vor fünf Jahren an einer Leberschwellung, die als Cirrhosis hepatis aufgefaßt wurde. Im Jahre 1910 machte Patient einen Rheumatismus articulorum durch. Die Hautaffektion begann wahrscheinlich im Mai 1910 mit einer kleinen Efflorescenz an dem rechten Nasenflügel. Seither breitete sich die Affektion langsam über den unteren Teil des rechten Nasenflügels, über die Nasenspitze aus und ergriff auch den linken Nasenflügel. Beschwerden hatte Patient von seiner Erkrankung nicht.

Lues oder anderweitige venerische Infektion wird negiert. Patient hat weder an Husten noch an Nachtschweißen gelitten, nie gefiebert. Starker Potator.

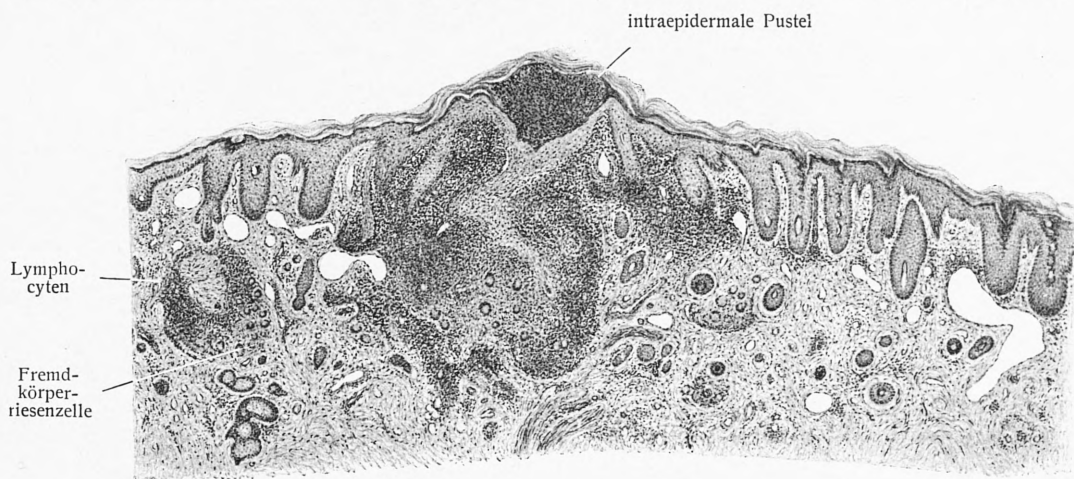
Status praesens: Die rechte Nasenseite des Patienten wird von kleinen, halbkugeligen, ziemlich derben, rötlichen Efflorescenzen eingenommen, die im Centrum eine dünne, gelbliche, festhaftende Kruste zeigen. Diese Efflorescenzen treten in einem Streifen, der von der Nasolabialfurcha bogenförmig gegen die Spitze der Nase hinzieht, dicht gedrängt nebeneinander auf, so daß die Oberfläche der Haut hier ein feinwarziges, papillomatöses Aussehen gewinnt. Nur selten tritt Konfluenz oder Wachstum zu scheibenförmigen Herden auf, die dann mit einer dickeren, schmutzigweißen Auflagerung bedeckt sind,

wie dies an einem Herde, der an dem untersten Teile des Nasenflügels liegt, zu bemerken ist. Die Nasenspitze ist ziemlich einheitlich blaurot geschwollen. Die Follikelausführungsgänge sind hier an vielen Stellen erweitert und zum Teil mit fettigen Comedonen, die nicht exprimierbar sind, besetzt. Diese Schwellung läßt nach Verdrängung der Hyperämie ein weiches Infiltrat deutlich erkennen. Dieses setzt sich aber auch, die früher beschriebenen Efflorescenzen umsäumend, auf die rechte Nasenseite fort. Die Begrenzung ist dabei bogenförmig gegen die umgebende gesunde Haut scharf abgesetzt. In dieser blauroten Schwellung bemerkt man nun zerstreut stehende, ungefähr stecknadelkopfgroße Pusteln, die oberflächlich gelegen sind und eine spärliche Menge Eiters enthalten. Daneben warzige Efflorescenzen, die im Centrum eine gelbliche Krustenauflagerung tragen. Diese treten zu einzelnen Herden, die aber unscharf begrenzt sind, zusammen. Dabei aber scheint im Centrum eine gewisse Rückbildung einzutreten, indem sich hier Stellen vorfinden, deren Mitte eingesunken, höckerig erscheint, während der Rand noch von kleinen, krustösen, hervorragenden Efflorescenzen eingenommen wird. Es erscheint dadurch die Oberfläche der Nase in ganz eigentümlicher Weise, wie angenagt, verändert. Auch auf dem linken Nasenflügel finden sich einige solche größere oder kleinere Depressionen, deren Basis zum Teil mit Krusten ausgefüllt ist oder ganz unregelmäßig erscheint, während am Rande kleine Knötchen vorragen. Nach Ablösung der Krusten tritt eine seichte, kleine Ulceration zutage. Eine größere Geschwürsfläche von Linsengröße findet sich an dem untersten Teil der Nasenspitze. Die Ränder derselben erscheinen leicht unterminiert. Der Geschwürsgrund ist uneben höckerig und wird von einem spärlichen, serös-eitrigen Sekret bedeckt.

Zur histologischen Untersuchung wurde ein Teil der Haut an der Nasenspitze, in deren Mitte sich eine kleine, noch geschlossene Pustel befand, exstirpiert und nach Härtung teils in Orthscher Flüssigkeit und in steigendem Alkohol nach verschiedenen Färbungsmethoden untersucht. Der Befund bot folgende Details (vgl. die Zeichnung).

Die centrale Pustel erweist sich als zwischen die Hornschicht und das Stratum granulosum eingebettet. Sie besteht aus Detritusmassen und einer dichten Anhäufung von Lympho- und Leukocyten. Das Stratum corneum erscheint im Bereiche des ganzen Schnittes vielfach geschichtet und aufgelockert und von flachen Kernen durchsetzt. Die Körnerzellenschicht ist im ganzen wohl erhalten; sie läßt zwei oder auch drei Lagen deutlich erkennen. Central wird durch die Pustel die Hornschicht vorgewölbt, während das Stratum granulosum tief eingebuchtet erscheint. Das Rete Malpighii ist im allgemeinen unverändert, hie und da wird es von durchwandernden Leukocyten durchsetzt. Auch die Retezapfen der Epidermis sind bis auf die Mitte des Schnittes, wo die später zu beschreibenden Veränderungen der Cutis bis gegen diese vordringen und die Struktur der Zapfen undeutlich machen, wohl erhalten. Pathologische Veränderungen finden sich in der ganzen Ausdehnung des Schnittes im Cutisgewebe. Vor allem fallen hier große, knötchenförmige Herde, die aus einer dichten Zellanhäufung bestehen, auf. Diese grenzen sich gegen die tiefen Schichten des Cutisgewebes ziemlich scharf ab, erfüllen die Papillen, wie im Centrum des Schnittes, aber vollständig. Anderseits sieht man aber auch Zellinfiltrationen sich in minder dichter Anordnung in die Cutis einschieben. Teilweise sind sie auch um Gefäße, die zu großen, lacunenartigen Räumen erweitert sind, gelagert. Die starke Erweiterung betrifft hauptsächlich die Venen- und Lymphgefäße, während die Arterien Wucherung des Endothels der Intima und Dickenzunahme der Media zeigen.

Das Cutisgewebe und die elastischen Fasern sind im Bereiche der Infiltrationsherde bis auf spärliche Reste zu grunde gegangen, während es sich sonst in breite, gut gewellte Bänder, die aber eine dichtere Anhäufung der Kerne zeigen, gliedert. Die Infiltrationsherde bestehen größtenteils aus kleinen, runden Zellen mit gut färbbarem Kern und schmalem Protoplasmasaum und wenigen Zellen, die einen polymorphen oder spindeligen Kern aufweisen. Zellen vom Typus der Epitheloidzelle fehlen fast gänzlich. Am Rande der Herde findet sich eine Reihe von Plasmazellen. Dagegen fällt aber eine große Menge von Riesenzellen auf. Diese zeigen starke Unterschiede in ihrer Größe, von ganz kleinen bis zu enorm großen. Die zahlreichen Kerne nehmen oft die ganze Peripherie des Protoplasmas der Zelle ein oder sind im Centrum desselben zu einem dichten Haufen gelagert. Ihr Aussehen gleicht vollkommen den Fremdkörperriesenzellen. Die Anhäufung dieser Zellen findet sich namentlich in der Mitte des Infiltrates, hier von einem dichten Lymphocytenwall umgeben, aber auch abseits davon liegen sie in Gruppen, nur von spärlichen Lymphocyten



begleitet. In den stärksten Zellanhäufungen, so namentlich im Centrum des Schnittes, bemerkt man auch nekrotische Partien, die von zugrunde gegangenen Teilen der Epidermis herrühren. Reste eines Lanugohaares mit noch erkennbarer innerer Wurzelscheide sind hier auffindbar. Sonst scheinen Haare und Talgdrüsen noch erhalten.

Eine Färbung auf Pilze selbst mit protrahierter Gramfärbung ergab einen negativen Befund.

Aus einer geschlossenen Pustel wurde der Eiter auf vier Röhrchen, die mit dem nach Sabourauds Vorschrift hergestellten Maltoseagar beschickt waren, geimpft. In allen diesen Röhrchen wuchs ein Pilz in zahlreicher Menge, u. zw. in Reinkultur ohne jegliche Beimengung eines anderen Organismus. Er hatte überall das gleiche charakteristische Aussehen. Ungefähr am 4. Tage entwickelten sich viele isoliert stehende Kolonien, die schmutzigweiße oder dunkelbraune Pünktchen darstellten; dieselben wuchsen ziemlich rasch, wurden halbkugelig und nahmen sehr bald einen schwarzbraunen Farbenton an. Einzelne Kolonien, welche am Rande des Maltoseagars aufgegangen waren und sich an der Glasfläche entwickelt hatten, blieben in ihrer Größe gegenüber den auf dem Maltoseagar zur Entwicklung gekommenen stark zurück, zeigten aber sehr deutlich lange, bräunlichweiße Ausläufer. Diese Kolonien erinnerten

durch ihr Aussehen sehr an einen Stern mit erhabenem Centrum und radiär verzweigtem Strahlenkranz — ein Aussehen, das auch Vuillemin zur Benennung des Pilzes *Hemispora stellata* veranlaßte. Diese radiären Ausläufer traten dann, wenn auch in geringerem Ausmaße, an den anderen Kolonien auf. Dann traten die einzelnen Kolonien häufig zusammen, die Oberfläche wurde dann höckerig oder bildete eine von tiefen Streifen durchzogene Fläche. Der Farbenton wurde immer mehr rostfarben und die Oberfläche zeigte ein fein bestäubtes Aussehen. Charakteristisch war es nun, daß bei dem Versuche, diesen Pilz behufs Überimpfung oder behufs Herstellung einer Aufschwemmung für die Complementfixation zu übertragen, er sich äußerst fest an dem Agar haftend erwies und der Nährboden sich schwärzlich verfärbt zeigte. Auch trat nach Entfernung des rostfarbenen Belages die glatte, schwarze Oberfläche des Pilzes deutlich zutage.

„Die grobe Fältelung, die schwarze Farbe, der rostfarbene, staubähnliche Belag, der radiäre Strahlenkranz sind die hervorstechendsten Merkmale von *Hemispora stellata*“ schreiben die Beurmann und Gougerot.

Aus diesen Merkmalen konnte schon die Diagnose des Pilzes mit Sicherheit gestellt werden; Herr Gougerot in Paris hatte auch die große Freundlichkeit, an einem ihm übersandten Röhrchen die Diagnose zu bestätigen. Auch Ausstrichpräparate und Untersuchung im hängenden Tropfen ergaben den von den früheren Autoren für diesen Pilz beschriebenen charakteristischen Befund.

Das Serum des Patienten agglutinierte seine eigene Kultur in der Verdünnung 1:50, während die Gruppenreaktion für das *Sporotrichum Baumannii* noch in der Verdünnung 1:500 zu konstatieren war. Für die *Hemispora* besteht aber die große Schwierigkeit, eine gleichmäßige Aufschwemmung herzustellen. Die Agglutination der eigenen *Hemisporasporen* durch das Serum eines *Hemisporapatienten* ist deshalb schwer zu beurteilen, weil man nicht leicht ein homogenes Sporenfiltrat erhält und aus diesem Grunde der Häufchenbildung keine allzu große Bedeutung beimessen darf (de Beurmann und Gougerot). Die Bordetsche Complementfixation war mit dem Serum des Patienten bei Gegenwart eines aus *Hemispora stellata* und *Sporotrichum Baumannii* hergestellten Antigens negativ.

Sind wir nun aber auch zu der Annahme berechtigt, in unserem Falle den gefundenen Pilz als Krankheitserreger anzunehmen?

Gougerot und Caraven haben schon darauf hingewiesen, daß in dieser Hinsicht ein Irrtum leicht möglich ist.

„Es genügt nicht, durch Kultur die Anwesenheit einer *Hemispora stellata* nachgewiesen zu haben, um die betreffende Läsion als eine durch *Hemispora* bedingte auffassen zu können. Dieser Parasit scheint in der Natur ziemlich verbreitet zu sein. Bonjean fand ihn im Pariser Wasser, Binot in der Luft und im Gletscherwasser des Montblanc. Der Pilz kommt leicht auf Geschwüren zur Entwicklung, die er nicht verursacht hat. Borell und Pinoy züchteten ihn aus Vaccinepusteln des Kalbes und Frl. Tour weist ihn in Pityriasissschuppen nach. Man muß mit allen technischen Kautelen den Eiter eines geschlossenen Abscesses verimpfen und in allen infizierten Röhrchen müssen zahlreiche Kolonien von *Hemispora* in Reinkultur aufgegangen sein, wenn die Fehldiagnose einer *Hemispora* vermieden werden soll. Eine *Hemispora*, bei welcher nur in einem einzigen Röhrchen ein oder zwei Kolonien gewachsen sind, eine *Hemispora*, bei welcher in offenen, oberflächlichen Ulcerationen

Hemispora nachgewiesen wurde, muß immerhin etwas skeptisch aufgefaßt werden und in solchen Fällen besteht die Möglichkeit einer akzidentellen Mischinfektion mit Hemispora. Nur der Nachweis spezifischer Agglutination und eines spezifischen Amboceptors im Serum des Patienten, welcher ja so leicht durch Sporoagglutination, Complementfixation und Kofixation zu erbringen ist, wird jeden Zweifel beseitigen.

Auch in der Diskussion in der Wiener Dermatologischen Gesellschaft, die sich an die Demonstration des Patienten anschloß, hat Müller darauf aufmerksam gemacht, daß man bei Comedonen sehr häufig blastomycetenähnliche Bakterien findet. Es muß daher daran gedacht werden, daß es sich um sekundäre saprophytische Vorgänge handeln könnte.

In unserem Falle konnten von den Bedingungen, die Gougerot und Caraven stellen, alle, mit Ausnahme der Complementfixation, erfüllt werden. Die Kulturen entstammten einer geschlossenen Pustel, wuchsen in allen Röhrchen in Reinkultur ohne irgend eine andere Bakterienart zu ergeben. Der Sporoagglutinationsversuch war mit einem Sporotrichum Beurmanni noch 1:500, mit den Sporen der Hemispora noch bis 1:50 ausführbar. Spezifische Amboceptoren mittels der Bordetschen Complementfixation nachzuweisen, gelang aber nicht. In den drei bisher beobachteten Fällen dieser Erkrankung wurde dieser Nachweis auch nur in einem Falle, bei dem Patienten Gougerot und Caravens, durchgeführt. Auch in anderen Fällen verwandter Pilzkrankheit war diese Reaktion manchmal negativ. Jeanselme und Chevalier berichten über eine Lymphangitis gummosa, die durch ein Sporotrichum hervorgerufen war, mit negativer Komplementfixation nach Widal und Abrami.

Dagegen kann der von uns erhobene histologische Befund zur Unterstützung, die Frage im positiven Sinne zu entscheiden, herangezogen werden. Wenn es auch nicht gelang, den Pilz im Schnitte nachzuweisen, so erinnert doch das Aussehen sehr an die Bilder, die durch das Sporotrichum Beurmanni hervorgerufen werden. Auch bei diesem gelingt der Pilznachweis, wenigstens beim Menschen, nicht oder nur sehr selten. Charakteristisch im histologischen Bilde erscheint aber die vielfach betonte Kombination von chronischem Granulationsgewebe und sonst entzündlichen Vorgängen.

Ganz ähnliche histologische Befunde werden auch von denjenigen Autoren gemeldet, die bei der Hemisporose ihre Untersuchungen vornehmen konnten.

Das vielfache Vorkommen von Riesenzellen mit Kernen, die die ganze Peripherie einnahmen oder central angehäuft erschienen, und die häufig ganz enorme Größe darboten, erinnerte in unserem Falle ganz an die Bilder, wie sie Fremdkörper bei chronischer Reizung hervorbringen, die Pusteln vor allem und die Lymphocytenanhäufung bei dem Fehlen von Epitheloidzellen zeigten den entzündlichen Charakter der Affektion an.

Wir glauben daher zum Schlusse annehmen zu können, daß auch die Hemispora stellata in ähnlicher Weise, wie das Sporotrichum Beurmanni, imstande ist, eine Hautaffektion zu erzeugen; sind uns aber dabei wohlbewußt, daß die Spärlichkeit der gemeldeten Fälle bei der ätiologischen Einreihung immerhin noch zur Vorsicht mahnt.



59.

SCHRAMEK UND WEIDENFELD
Hemisorosis cutis.



nd

Atrophia cutis cum hyperkeratosi symmetrica palmare et plantare.

Von Dr. H. Sowade, 1. Assistenten der Poliklinik.

Aus der Dermatologischen Universitäts-Poliklinik in Halle a. S. (Direktor: Prof. Dr. C. Grouven).

Tab. I., Fig. 60.

Auf der 82. Versammlung deutscher Naturforscher und Ärzte in Königsberg demonstrierte ich die Moulagen des nachstehend beschriebenen Falles von Hautatrophie, der wegen einer Reihe klinischer Eigentümlichkeiten eine Sonderstellung beansprucht.

Anamnese: Es handelt sich um ein 7jähriges Bauernkind, das im Sommer 1910 in die Dermatologische Poliklinik in Halle gebracht wurde. Die Eltern des Kindes sind 22 Jahre verheiratet, die Mutter hat 5 normale Schwangerschaften durchgemacht und die Patientin als letztes Kind geboren. Ein Kind starb mit 6 Monaten an Brechdurchfall, eins mit 1 Jahr an Diphtherie. Während der letzten beiden Wochenbetten litt die Mutter angeblich an einem trockenen, schuppenden Ausschlag im Gesicht (fleckförmiges Ekzem auf seborrhoischer Basis?). Hautkrankheiten sollen sonst bei den Blutsverwandten des Kindes niemals vorgekommen sein. Die Geschwister des Großvaters mütterlicherseits sind an Schwindsucht gestorben. Die Patientin war von Geburt an schwächlich und hat sich, trotzdem sie mit der Brust ernährt wurde, nur schlecht entwickelt; mit $1\frac{1}{2}$ Jahren wog sie 5 kg. Die Veränderungen der Haut sollen bereits $\frac{1}{2}$ Jahr nach der Geburt begonnen haben. Damals zeigten sich zu gleicher Zeit an Vorderarmen, Unterschenkeln und im Gesicht einzelne bläulichrote Flecke und Streifen, die im Laufe der Jahre größer und zahlreicher wurden. Mit $1\frac{1}{2}$ Jahren bemerkten die Eltern einzelne warzenähnliche Wucherungen auf Flachhänden und Fußsohlen, die sich allmählich zu ihrer jetzigen Ausdehnung entwickelten. Ärztlich wurde das Kind für rachitisch erklärt und mit Lebertran behandelt.

Status praesens: Es handelt sich um ein zierlich gebautes Mädchen in mäßigem Ernährungszustand mit sehr schwach entwickelter und schlaffer Muskulatur, die sichtbaren Schleimhäute sind blaß. Keine Degenerationsmerkmale, innere Organe und Nervensystem ohne nachweisbare Veränderungen. Urin frei von Eiweiß und Zucker. Die Haut des Stammes zeigt einen gelblichbraunen Farbton, der in der Gegend des Gürtels dunkler ist als auf der übrigen Rumpfhaut. Hierselbst sind jedoch hellere, bis pfennigstückgroße unregelmäßig begrenzte Inseln eingestreut, die allmählich in den Grundton der Hautfarbe übergehen. Die Haut des oberen Rückens und der Brust hat ein helleres Kolorit mit einzelnen dunkleren, bräunlichen Flecken, die ebenfalls bis pfenniggroß und unregelmäßig begrenzt sind. Rechts der Wirbel-

säule, in Höhe des 10. Brustwirbels befindet sich ein 3 cm langer, 1½ cm breiter Naevus pigmentosus von gelbbraunem Farbton.

Der eigentliche Krankheitsprozeß hat das Gesicht sowie die oberen und unteren Extremitäten einschließlich beider Gesäßhälften ergriffen.

Das Gesicht ist in toto befallen. Eine aufgehobene Hautfalte der Wange ist nicht auffallend dünn, da das Fettpolster, wie auch an den übrigen befallenen Körperstellen, als solches deutlich vorhanden ist. Follikelmündungen sind nicht zu erkennen, Augenbrauen und Cilien fehlen vollkommen. Das Haupthaar steht dünn, ist hellblond, die einzelnen Haare sind außerordentlich fein. Der Prozeß reicht über den Unterkieferrand nach abwärts auf den Hals bis zur Höhe des Zungenbeins. Das Aussehen des Gesichtes ist fleckig, es wechseln hochrote bis livide Flecke und feinste Streifen mit porzellanweißen und weißlichgrauen Flecken ab. Die Größe der Flecke schwankt von Stecknadelkopf- bis Linsengröße. Die hochroten Flecke zeigen besonders auf den Wangen baumartig verästelte, feinste Äderchen (Teleangiectasien), auch sind sie gegen das allgemeine Hautniveau etwas eingesunken. Auf Stirn, Nase, äußerstem Teil der Wangen und der Unterkiefergegend ist das Aussehen der Haut ein mehr netzförmiges, wobei sich die Schlingen des Netzes als rote, bald eingesunkene, bald im Niveau der Haut liegende, bald etwas erhabene, schmale Streifen präsentieren. Die von den roten Maschen eingerahmten Felder sind grauweiß, von deutlich atrophischem Aussehen. Ähnliche Veränderungen wie das Gesicht zeigt die Vorderseite beider Ohrmuscheln, die Helix ist in toto von lividrotem Aussehen. Die Rückseite der Ohrmuscheln sowie der Nacken zeigen keine deutlichen Veränderungen. Die Haut ist trocken, dabei glänzend und glatt. Zwischen zwei Fingern schiebt sie sich in kleinste Fältchen zusammen und sieht schließlich „wie zerknittertes Zigarettenpapier“ aus. An den Mundwinkeln zeigt die Haut am Übergang ins Lippenrot ein fleckiges, weißlichgraues Aussehen. Mund- und Rachenschleimhaut ist frei.

An den oberen Extremitäten sind besonders Hände und Vorderarme befallen, die Streckseite mehr als die Beugeseite. Auf den Oberarmen tritt mehr ein netzförmiges Bild zutage, während auf Handrücken und Vorderarmen größere blaurote Flecke mit spärlich eingesprengten, kleineren, helleren Inseln zu sehen sind. Die Haut zeigt hier im übrigen dieselbe Beschaffenheit wie im Gesicht.

An den unteren Gliedmaßen finden sich analoge Veränderungen; Oberschenkel und Gesäßhälften vornehmlich mit netzförmig angeordneten feinen rötlichen Streifen, Unterschenkel und Füße mit vornehmlich größeren blauroten Flecken. Die Haut über den Fußgelenken und in den Kniekehlen ist jedoch auffallend wenig ergriffen, so daß sie fast normal erscheint. Auf der linken Wade z. Z. ein kleinhandtellergroßer trockenschuppender Ekzemherd. Im übrigen zeigt die erkrankte Haut nirgend Schuppenbildung, dagegen finden sich an Händen und Füßen ausgedehnte Hyperkeratosen. Diese sind vollkommen symmetrisch angeordnet. An den Händen nehmen sie die Beugeseite von Mittel-, Ringfinger und Daumen, Radialseite der Zeigefinger und Ulnarseite der kleinen Finger sowie die Gelenklinie auf der Beugeseite der Handgelenke ein. Sie präsentieren sich als streifenförmige, unregelmäßige, schmutziggraue Hornleisten, die entsprechend den Gelenklinien tiefe Einschnitte haben; über den Handgelenken stellen sie sich mehr als warzenähnliche Gebilde bis zu 2½ mm Höhe dar, teilweise einzeln, teilweise in Gruppen stehend. Auch in den Handflächen selbst finden sich flache, warzenähnliche, einzeln stehende Hyperkeratosen,

ebenso einzelne auf der Streckseite der Finger über den Phalangealgelenken. Die Hyperkeratosen der Fußsohlen ziehen als Leiste mit tiefen Einschnitten über die mit dem Boden beim Gehen in Berührung kommenden Stellen hin, nehmen die Fersen in toto als dicke, stark zerklüftete Auflagerung ein und setzen sich wieder als Leiste mit tiefen Einschnitten auf die Gegend der Achillessehnen bis zur Höhe der Knöchel fort. Einzelne warzenförmige Hyperkeratosen auf der Streckseite der Zehen und an der Außenseite der rechten kleinen Zehe, flache, rundliche, einzelstehende Hyperkeratosen auf der Haut der Fußgewölbe. Finger- und Zehennägel sind intakt. Sensibilitätsstörungen der erkrankten Hautpartien sind nicht nachweisbar. Schweißsekretion findet statt, sogar — nach Angabe der Eltern — sehr leicht und ausgiebig.

Das Krankheitsbild ist während der Beobachtungszeit unverändert geblieben.

Ich habe keine Bedenken, diesen Fall der Gruppe der sog. progressiven idiopathischen Hautatrophien anzugliedern, trotzdem er von den bisher beschriebenen derartigen Fällen in manchen Punkten abweicht.

Zunächst liegt etwas Ungewöhnliches in dem frühzeitigen Beginn der Hauterkrankung. Ich habe in der Literatur, soweit sie mir zugänglich war, keinen Fall erwähnt gefunden, bei dem das Leiden schon im ersten Lebensjahr begann, vielmehr betraf es meist Leute in mittleren und höheren Lebensjahren.

Eine gewisse äußere Ähnlichkeit hat der beschriebene Fall in mancher Beziehung mit Jacobis „*Poikiloderma atrophicans vascularis*“¹⁾ und mit Zinssers „*Atrophia reticularis cum pigmentatione etc.*“²⁾, namentlich beim Vergleich der verschiedenen Moulagenbilder — ich meine bezüglich des netzförmigen Aussehens der Dermatose.

Die Ähnlichkeiten gehen jedoch bei genauerer Betrachtung zum großen Teil verloren. In unserem wie in Jacobis Fall fleckförmige atrophische Hautbezirke, umgeben von hyperämischen Netzmaschen, aber bei unserem Fall keine ödematösen Partien, keine deutlichen Pigmentierungen der Maschen, vor allen Dingen nicht die für Jacobis Fall so charakteristischen, als rotbraune Punkte in den atrophischen Stellen hervortretenden Follikel, die bei unserer Patientin überhaupt nicht zu erkennen sind. Netzförmige Atrophie und netzförmige Pigmentierungen umgeben in Zinssers Fall Inseln von normaler Haut, während in Jacobis und in unserem Fall die Felder im Netzwerk ausgesprochen atrophische Hautbezirke sind. Gewisse leukoplakische Veränderungen der Mund-, bzw. Lippenschleimhaut sind allen diesen zitierten Fällen eigentümlich, dagegen zeigen sie wiederum erhebliche Abweichungen im Verhalten der Nägel, insofern, als in Zinssers Fällen schwere trophische Störungen vorlagen, während in Jacobis und unserem Fall keine deutlichen Abweichungen von der Norm konstatiert werden konnten.

Was unseren Fall nun aber noch besonders bemerkenswert macht, sind die ausgedehnten symmetrischen Hyperkeratosen an Händen und Füßen. Als ob die atrophische, durch äußere Einwirkungen besonders gefährdete Haut einen Schutzwall aufzuführen genötigt ist, finden wir auf den Fußsohlen, hauptsächlich an den mit dem Boden beim Gehen in Berührung kommenden Stellen, sowie an den Händen an den bei den täglichen Hantierungen am meisten äußerem Drucke ausgesetzten Hautbezirken ganz ungewöhnlich ausgebildete Hyperkeratosen, von denen

¹⁾ Ikonographia dermatologica. Fasc. III, Tab. XIX, Fig. 23.

²⁾ Ikonographia dermatologica. Fasc. V, Tab. XLIII, Fig. 51.

wir durch die Eltern erfahren, daß sie sich entwickelten, als das Kind zu laufen und sich mit der Außenwelt zu beschäftigen begann.

Die histologische Untersuchung eines an der Außenseite des rechten Unterschenkels exzidierten Hautstückchens ergab im wesentlichen den Befund, wie er meist bei der sog. progressiven idiopathischen Hautatrophie erhoben wird. Färbung nach v. Gieson, mit Alauncarmin, auf elastische Fasern nach Weigert und nach Unna-Tänzer: Abgesehen von Verdickung und Auffaserung der Hornschicht und Verstrichensein der Retezapfen, weist die Epidermis keine Veränderungen auf, das ausgeglichene Stratum papillare zeigt neben atrophischen Veränderungen teils diffuse, teils streifige und herdförmige zellige Infiltrationen, auch im Stratum reticulare corii finden sich Infiltrationsherde um die erweiterten Gefäße, ebenso sind die spärlichen und teilweise zu grunde gegangenen Knäueldrüsen von zelliger Infiltration durchsetzt, während Follikel und Talgdrüsen fehlen. Die pars papillaris setzt sich aus straffen Bindegewebszügen zusammen, in denen nur noch Reste elastischer Fasern zu finden sind, während im Stratum reticulare Kollagen und elastische Fasern verdickt und gequollen erscheinen.

Wenn auch dieses Ergebnis der mikroskopischen Untersuchung keinen besonderen Aufschluß über die Eigentümlichkeiten unseres Falles erbrachte, so ist es doch ein Beitrag zur Auffassung von dem Wesen der sog. „progressiven idiopathischen Hautatrophie“, insofern, als es sich auch hier gezeigt hat, daß Entzündungserscheinungen, wenn auch minimaler Intensität, stets nachweisbar sind und deshalb von einem idiopathischen Charakter dieses Leidens eigentlich nicht zu reden ist.



60.

H. SOWADE

Atrophia cutis cum hyperkeratosi symmetrica palmare et plantare.



.

90

Granuloma multiplex benignum (tuberculoïdes).

Das multiple benigne Sarkoid der Haut und seine Beziehungen zur Tuberkulose.

Von Dr. R. Wolfheim, Spezialarzt für Hautleiden in Erfurt, früher Assistent der Klinik.

Aus der Königlichen Dermatologischen Universitätsklinik zu Breslau (Direktor Geheimer Medizinalrat Prof. Dr. A. Neisser).

Tab. LI, Fig. 61, 62.

Seitdem Boeck im Jahre 1899 sein „multiples benignes Sarkoid“ beschrieb, ist eine nicht sehr große Anzahl dahin gehöriger Fälle bekannt geworden. Boeck selbst verfügt nach seiner letzten Publikation (1905) über 10 selbst und 4 anderweitig beobachtete Fälle. Seit der Zusammenstellung von Winkler (1905), die 17 Fälle umfaßt und sich nur teilweise mit der Boeckschen Statistik deckt, haben Halkin, Morosow, Terebinsky, Opificius, Pollitzer und Mazza weitere Beobachtungen veröffentlicht. Während das klinische Bild der einzelnen Fälle in ziemlich weiten Grenzen schwankt und sich in drei Formen, die großknotige, die kleinknotige und die diffus_infiltrierte, trennen läßt, glaubt Boeck nach dem eigentümlich cyclischen Verlaufe der Affektion und ihrer prompten Beeinflussung durch Arsen wie nach dem stets wiederkehrenden, höchst eigenartigen histologischen Befunde das Krankheitsbild gegenüber ähnlichen sicher abgrenzen zu können. Ganz und gar strittig aber ist bis heute die Stellung der Boeckschen Sarkoide im ätiologischen System der Hauterkrankungen geblieben. Nicht bloß die einzelnen Beobachter sind dabei durchaus verschiedener Meinung, sondern gerade die gründlichsten Kenner der Affektion, Boeck und Darier, haben im Laufe der Zeit ihre Ansicht gewandelt: Die einen rechnen sie zur Tuberkulose, die anderen zu den Tuberkuliden, noch andere fassen sie als eine Krankheit *sui generis* parallel zu Lepra und Tuberkulose auf oder suchen sie mit dem Lupus pernio und manchen als Erythema induratum beschriebenen Fällen als „selbständige chronische, wahrscheinlich infektiöse Granulome“ (Zieler) zu vereinigen. Jedenfalls betonen die Untersucher immer wieder die außerordentliche Ähnlichkeit, ja oft völlige Übereinstimmung des histologischen Bildes mit dem beim Erythema induratum und beim Lupus pernio, während die klinische Verschiedenheit und der eigentlich stets negative Ausfall der Tuberkulinreaktion eine bestimmte Gruppierung innerhalb oder außerhalb der tuberkulösen Hauterkrankungen bisher nicht ermöglichen. Dieser Unsicherheit gibt ja das schon auch Ausdruck, indem er seine Zusammenfassung über die Sarkoide mit den Worten schließt: „Wir müssen uns daran gewöhnen, daß wir einerseits auf Tuberkulose fahnden, wo ihr histologisches Bild fehlt, andererseits sie bezweifeln, wo andere Zeichen fehlen, auch wenn die Histologie für sie zu sprechen scheint“.

Da jeder genau untersuchte Fall imstande ist, zur Klärung dieser Fragen beizusteuern, möchte ich die Geschichte eines von mir beobachteten Kranken mitteilen, den Zieler in seinen Untersuchungen über den Lupus pernio bereits kurz zitiert hat.

1. Klinik.

Artur W., 12 Jahre alt, stammt von gesunden Eltern und soll als Kind stets gesund gewesen sein, bis vor etwa 2 Jahren eine Schwellung der Halslymphdrüsen auftrat, die auf Arsenbehandlung und Salbenanwendung zurückging. Auch jetzt fühlt sich der Junge ganz gesund, leidet weder an Husten noch an Nachtschweißen; nur tritt dann und wann an der linken Brustseite geringes Seitenstechen auf. Die Hauterkrankung begann vor einem halben Jahre mit dem allmählichen Auftreten des Herdes an der linken Wange, ohne daß subjektive Beschwerden, auch bei Druck, damit verbunden waren. Vor etwa 4 Monaten kamen die Flecken an der rechten Wange in derselben Weise zum Vorschein, vor 8 Wochen die Herde am rechten Oberarm und an beiden Fußsohlen. Über Wachstum oder bisherige Veränderungen der Herde sind genauere Angaben nicht zu erhalten.

Status praesens: Etwas blaß ausschender, aber kräftiger Junge in gutem Ernährungszustande (34½ kg Gewicht). Die körperliche Untersuchung ergibt völlig normalen Befund; speziell über den Lungen hört man das gewöhnliche puerile, leicht verschärfte Inspirium ohne irgendwelche Nebengeräusche.

Die verschiedenen Gruppen der Halsdrüsen sind als multiple, derbe, erbsen- bis bohnen große Knoten zu fühlen, ebenso die Achsel- und Leistenröden in etwas geringerem Maße; irgendwie erhebliche Drüsenschwellungen bestehen nirgends.

An der linken Wange, etwa 2 cm vom Kieferwinkel entfernt, befindet sich ein markstückgroßer Herd von mattbrauner Farbe und annähernd fünfeckiger Gestalt, der sich kaum über das Hautniveau erhebt und bei Fingerdruck etwas derber als die Haut der gesunden Umgebung erscheint. Sein Centrum ist mehr gleichmäßig und etwas heller gefärbt, in der Peripherie bemerkt man eine Reihe mohn- bis hirsekorn großer, braunroter, leicht hervorragender rundlicher Knötchen, die auf Druck abblassen, ohne zu verschwinden. Durch ihre unscharfe Abgrenzung und ihren bei Glasdruck mehr braunen Farbenton erscheinen sie anders als gewöhnliche Lupusknötchen; auch gelingt es niemals, sie, gleich diesen, mittels einer dünnen Sonde leicht anzubohren. Im centralen Anteil des anämisierten Herdes sind bei genauer Betrachtung ebenfalls eine Reihe kleinster, fast punktförmig erscheinender, in der Cutis liegender, schwach gelblichbrauner Knötchen zu sehen, ferner eine feine, staubförmige Tüpfelung und vereinzelte feine Teleangiectasien, die den Herd im kalten Zimmer etwas bläulich erscheinen lassen.

Zwei isolierte, aus wenigen Knötchen konfluierende, reichlich linsengroße Herde von gleichem Aussehen, finden sich 1 cm oberhalb der eben beschriebenen und 2 cm vor dem Eingang des linken Ohres.

Die rechte Wange zeigt drei kleinere längliche, leicht prominente Herde, die mit ihrem Längendurchmesser hauptsächlich parallel dem horizontalen Unterkieferast sich anordnen. Ihre Farbe ist rotbraun, auf Druck treten einige kleine gelblichbraune Knötchen hervor.

An der Streckseite des rechten Oberarmes, dessen Haut im allgemeinen neben einer geringen Xerodermie eine ausgesprochene Keratosis follicularis aufweist, finden sich zwei linsengroße, halbkuglig vorgewölbte, in der Cutis sitzende Knoten mit fast unveränderter Oberfläche, die sich mäßig derb anfühlen und einen mattgelbbraunen Farbenton haben. Anämisiert man den Knoten durch Druck, so lassen sich darin keine „Lupusknötchen“ nachweisen.

Je eine kleinlinsengroße, bräunlichrote, flache, unregelmäßig begrenzte Efflorescenz, die in ihren Einzelheiten den Wangenherden gleicht, lokalisiert sich an der Streckseite beider Kniegelenke.

An beiden Fußsohlen finden sich, rechts mehr als links, zahlreiche plattenförmig vorspringende, livid verfärbte, rundliche, pfennig- bis markstückgroße Herde, die teils einzeln stehen, teils aneinander grenzen und zum Teil schon konfluieren. Rechterseits sitzen sie an der eigentlichen Fußsohle und in der Ferseengegend, links hauptsächlich entsprechend dem äußeren Fußrand. Auf Druck sind keine Knötchen nachweisbar, im übrigen entsprechen sie den Wangenherden.

Eine Untersuchung und Zählung des Blutbildes ergibt keine wesentliche Abweichung von der Norm.

Das Ganze ähnelt auf den ersten Blick ungemein dem Bilde eines miliaren Lupus vulgaris, doch erscheinen die undeutliche Begrenzung der Knötchen, die Gefäßerweiterungen und die staubförmige

Tüpfelung als etwas nicht dahin Gehöriges; differential diagnostische Erwägungen führen deshalb rasch zur Annahme eines „benignen Hautsarkoids“.

Eine zur Klärung der Diagnose erfolgte Injektion von $\frac{1}{10}$ mg Altuberkulin Koch ergibt weder eine lokale noch allgemeine Reaktion. Auch die Injektionsstelle bleibt völlig reaktionslos. Eine nach 4 Tagen wiederholte Injektion von $\frac{1}{2}$ mg A. T. verläuft ebenso negativ. Nach einer Injektion von 1 mg A. T. ist am nächsten Tage die Höchsttemperatur 37°, am übernächsten 37.4°. Eine lokale Rötung, auch geringsten Grades, erfolgt nicht; nur die Injektionsstelle erscheint etwas schmerzhaft. Nach einer Injektion von 3 mg A. T. erfolgt endlich eine Allgemeinreaktion mit einer Höchsttemperatur von 38.4°; eine lokale Reaktion ist nicht mehr festzustellen, weil die Herde inzwischen exzidiert oder mit Licht behandelt sind. Die Injektionsstelle ist schmerzhaft und leicht geschwollen.

Eine daneben vorgenommene Hautreaktion nach von Pirquet mit verdünntem Tuberkulin hat eine leichte Rötung zur Folge, die einen schwach positiven Ausfall der Reaktion beweist.

Auf Grund unserer guten Erfahrungen mit der Lichtbehandlung des Lupus pernio wurden die meisten Herde einer Bestrahlung mit der Finsen-Reyn-Lampe, der Rest einer Behandlung mit der Quarzlampe unterworfen. Dabei wurde jede Stelle 2–3mal nach Finsen 70–90 Minuten, bzw. mit Quarzblaulicht anliegend 25 Minuten bestrahlt. Nur zwei Herde am rechten Oberarm und über der rechten Kniescheibe wurden zwecks Verimpfung im Tierversuch, zwei weitere Herde an der rechten Wange und der rechten Fußsohle zur histologischen Untersuchung mit dem Messer entfernt. Der Erfolg der Lichtbehandlung war derart, daß nach Abklingen der reaktiven Entzündung nur noch eine leichte Rötung und Schuppung der behandelten Hautstellen, nirgends aber sichtbare Reste des Krankheitsprozesses nachzuweisen waren.

Als sich 6 Wochen später der Patient poliklinisch vorstellte, waren an den meisten Herden Rezidive aufgetreten, so daß wieder überall die kleinen peripheren Knötchen zum Vorschein kamen; nur waren sie, zumal an der linken Wange, weniger deutlich und kleiner. Die Exzisionsstellen dagegen waren rezidivfrei geblieben. Es erfolgte abermals eine Bestrahlung mit der Finsenlampe, nach deren Beendigung der Junge entlassen wurde, unter gleichzeitiger Verordnung von Solut. Fowleri, die er in steigenden Dosen nehmen sollte. Leider ließ sich das Ergebnis dieser veränderten Behandlung nicht verfolgen, da der Patient trotz wiederholter Aufforderung und Nachforschung nicht mehr zu einer Vorstellung zu veranlassen war.

II. Tierversuche.

Zwei der exzidierten Herde wurden aseptisch zu einem gleichmäßigen Brei verrieben, der, mit physiologischer Kochsalzlösung verdünnt, auf zwei Meerschweinchen überimpft wurde; dem einen wurden 2 cm³ der Aufschwemmung in die Bauchhöhle injiziert, dem andern nach einem jüngst empfohlenen, angeblich noch zuverlässigeren Verfahren je 1 cm³ beiderseits in die Gegend der Leisten-drüsen gespritzt.

Das intraperitoneal geimpfte Tier war nach 2½ Monaten völlig mobil und erlag plötzlich innerhalb eines Tages einem Darmkatarrh; bei der Sektion erwiesen sich sämtliche Organe frei von Tuberkulose.

Das andere Tier blieb ebenfalls gesund. Nachdem zunächst innerhalb weniger Tage eine leichte reaktive Schwellung der Leisten-drüsen aufgetreten war, die ebenso rasch wieder abließ, wurden die Drüsen der einen Seite exzidiert und, zu einem Brei verrieben, in die Bauchhöhle eines dritten Meerschweinchens verimpft. Die Drüsen der anderen Leiste wurden nach weiteren 4 Wochen exzidiert und erwiesen sich histologisch völlig frei von Tuberkulose. Das Tier wurde später auch noch getötet und war gesund.

Das dritte Meerschweinchen starb plötzlich 3 Wochen nach der Impfung; Tuberkulose war bei der Sektion nirgend nachweisbar.

III. Histologie.

Die zur mikroskopischen Untersuchung bestimmten Stücke wurden teils in Formalin, teils in Sublimat-Pikrinsäure fixiert, in Alkohol-Cedernöl-Ligroin gehärtet und in Paraffin eingebettet. Gefärbt wurde mit polychromem Methylenblau, nach v. Gieson, nach Pappenheim, auf elastische Fasern nach Weigert mit Lithioncarminvorfärbung und auf Tuberkelbacillen nach Much mit verschiedenen Modifikationen (Schmorl, Technik. 1901, p. 131).

Beide in Serien untersuchte Herde ergaben folgendes einheitliche Bild: Solange die Neubildung in der Tiefe bleibt, ist die Epidermis unverändert; ihre Schichten zeigen normale Breite und Bauart.

Ikonographia dermatologica.

Wo aber die Tumormassen in breiter Ausdehnung die oberen Schichten der Cutis und den Papillarkörper ausfüllen und von der Hautoberfläche eigentlich nur noch durch die Epidermis getrennt sind, ist diese bis auf mehr als die Hälfte ihrer normalen Breite verschmälert. Dabei verstreichen die Papillen fast völlig unter dem Drucke der von unten herandrängenden Neubildung, ohne daß sich die Zeichnung der einzelnen Epidermisschichten, die alle gleichmäßig an der Verschmälernng beteiligt sind, irgendwie verwischt.

Eine entzündliche Reaktion fehlt dabei vollkommen, nur ganz vereinzelte Wanderzellen, wie sie auch normalerweise vorkommen, finden sich in der Epithelschicht.

Dagegen ist die Cutis in ihrem ganzen Umfange Sitz der Geschwulstbildung. Jede Papille mit ihrem Gefäßbündel, jeder aus der Tiefe kommende Bindegewebsstrang, der Gefäße mit sich führt, ist von einem Infiltrat begleitet, das, je nachdem der Knoten in der Mitte oder am Rande getroffen wird, verschiedengradig auftritt; ebenso verhält sich die Umgebung der Haarbälge und Schweißdrüsen. Dieses Infiltrat setzt sich aus zweierlei Zellformen zusammen: einer schwach gefärbten größeren, protoplasmareichen, mit großem, bläschenförmigem Kern epitheloiden Charakters und einer dunkelgefärbten, protoplasmaärmeren, mit kleinen länglichen Kernen bindegewebigen Ursprungs. Mastzellen sind keineswegs vermehrt, Plasmazellen nur in verschwindender Menge zu finden. Außerordentlich auffallend, wie schon Boeck hervorhebt, ist sowohl hier als auch in den Tumormassen selbst, das fast völlige Fehlen von leukocythären Elementen; auch in der Umgebung der Geschwulst, etwa in Form eines Walles, finden sie sich nicht.

Der Geschwulstknoten selbst durchsetzt die Cutis und mit einzelnen Fortsätzen den Anfangsteil des darunter liegenden Fettgewebes in Form rundlicher Zellkomplexe, die, besonders in den tieferen Schichten der Cutis, das umgebende Bindegewebe mit scharfer Grenze auseinanderdrängen und so von einer Kapsel umgeben scheinen, obwohl sich nirgend eine Verdichtung oder gar konzentrische Schichtung des angrenzenden Bindegewebes nachweisen läßt. Nur da, wo der Tumor der Hautoberfläche am nächsten rückt und das Stratum papillare erreicht, wird ihre Abgrenzung immer weniger scharf und die Ausläufer dieser oberflächlichen Teile der Neubildung stellen eben jene diffusen, dem Bindegewebsgerüst der Cutis folgenden Zellenansammlungen dar, die in den Papillen des Rete ihr Ende finden.

Im Ganzen erscheint also die Neubildung aus einer Reihe von Knötchen zusammengesetzt, die von den Bindegewebsbalken der Cutis und des subcutanen Fettes umfaßt werden; nur ihr Wachstum nach der Oberfläche erfolgt in Form weniger scharf begrenzter Zellstränge. Sicher beweist das histologische Bild, daß der Krankheitsprozeß in den tiefen Schichten der Cutis seinen Ursprung nimmt und von da zur Peripherie weiter wächst. Dieselben Zellformen, die die letzten Ausläufer der Neubildung im Rete Malpighii bilden, setzen auch die tiefer liegenden Knoten zusammen; dabei hat man den Eindruck, daß in den jüngeren Zellsträngen die kleinen bindegewebigen Zellen in der Mehrzahl sind, während in den centralen Teilen die epitheloiden Formen das Übergewicht haben. Weiterhin läßt sich feststellen, daß in den älteren Teilen der Neubildung die zuerst dichtgedrängten Zellmassen, zwischen denen feinste Bindegewebsendigungen kaum erkennbar sind, immer mehr rarefiziert und durch Bindegewebszellen mit sternförmigen Fortsätzen verdrängt werden (cf. Boeck). So bekommen die älteren Herde ein mehr lockeres Gefüge wie ein Netzwerk mit reichlichen Zelleinlagerungen, dessen Entstehung Boeck in seiner ersten englischen Mitteilung so ausgezeichnet beschreibt, daß darauf verwiesen werden kann.

Riesenzellenbildungen oder auch nur eine Gruppierung der epitheloiden Elemente, die als Ausgangspunkt solcher Langhansscher Zellen zu deuten wäre, wurden nirgends angetroffen, ebensowenig innerhalb der Tumormassen Pigment hämatogenen oder autochthonen Ursprungs.

Innerhalb dieser Zellhaufen liegen bald central, bald mehr am Rande Gefäße, die mit ihren perivasalen Scheiden den Ausgangspunkt der Neubildung darzustellen scheinen, während an den inneren Schichten der Gefäße erhebliche Abweichungen von der Norm nicht nachzuweisen sind; die Zellhaufen sind am dichtesten, und hier hauptsächlich die bindegewebigen kleinen Formen, um diese Gefäße angeordnet.

Elastische Fasern trifft man im Gegensatz zu Boeck im Bereiche der Geschwulstmassen überall in Form allerfeinster Verzweigungen in nicht unbeträchtlicher Menge; Fasern mittleren oder größeren Kalibers aber finden sich nirgends, während das elastische Netz der gesunden Umgebung eine durchaus regelmäßige Anordnung und Verteilung zeigt. Die Anhangsgebilde der Haut: Haare, Talg- und Schweißdrüsen, sind nirgends durch die Neubildung in ihrem Wachstum gestört; Quer- und Längsschnitte

von Schweißdrüsen finden sich zahlreich zwischen und zuweilen in den Geschwulstmassen, deren Zellen mit Vorliebe ihrem Ausführungsgang an die Oberfläche folgen.

Das Suchen nach Tuberkelbacillen oder anderen Mikroorganismen — abgesehen von den regelmäßigen Bewohnern der Hornschicht — war in einer lückenlosen Serie von 200 Schnitten völlig vergebens.

IV. Epikrise.

Die Eigenart des klinischen Bildes gestaltete unsere differential-diagnostischen Erwägungen relativ einfach. Denn nachdem die Annahme eines Lupus vulgaris, die der erste Anblick außerordentlich nahelegte, auf Grund der in der Krankengeschichte betonten Erwägungen fallen gelassen war, konnte es sich eigentlich nur um eine multiple gutartige Geschwulstbildung handeln, wie sie als benignes Sarkoid von Boeck beschrieben ist. Immerhin ist die äußere Ähnlichkeit mit einem miliaren Lupus ganz außerordentlich auffallend, auffallender als in irgend einem der bisher beschriebenen Fälle der kleinpapulösen Form, zu der unser Fall doch gerechnet werden muß. So erhalten die mannigfachen Gründe, die Boeck in seiner letzten Veröffentlichung zu einer Namensänderung in „miliares benignes Hautlupoid“ bestimmen, durch das klinische Bild unseres Falles scheinbar eine neue Stütze. Das histologische Bild, das sich in der Hauptsache mit Boecks Beschreibung deckt, hat die Diagnose bestätigt; leider ließ sich ein weiterer Beweis durch den Erfolg der Arsentherapie nicht erbringen, da der Patient sich vorzeitig der Beobachtung entzog.

So gesichert die Diagnose danach erscheinen muß, so unsicher bleibt die Antwort auf die Frage, wie der Fall ätiologisch aufzufassen ist. Ohne den Kontroversen in der bisherigen Literatur, die doch zu einer hinreichenden Klärung nicht geführt haben, ins einzelne nachzugehen, möchte ich mich — analog Halkin und Zieler — bei dem völlig negativen Ausfall der Tuberkulinreaktion, der histologischen Untersuchung und des Tierversuches gegen die Annahme eines tuberkulösen Prozesses aussprechen, wie ihn Boeck in seiner letzten Veröffentlichung für das Sarkoid annehmen will. Die Mannigfaltigkeit des klinischen Bildes bietet bei den bisher als Boecksche Sarkoide beschriebenen Fällen eine Reihe von Formen, die einerseits zum Erythema induratum, andererseits zum Lupus pernio hinüberführen. Ebenso groß ist die Ähnlichkeit ihrer histologischen Bilder, die mit dem der Boeckschen Sarkoide in den wesentlichen Punkten übereinstimmen. Die Entscheidung darüber, ob ein Fall diesen letzteren zuzurechnen wäre oder nicht, müßte unseres Erachtens in dem Ausfall der Tuberkulinreaktion und des Tierversuches und eventuell im Nachweis von Tuberkelbacillen im Schnitt liegen. Erwiesen sich diese positiv, so würde es sich um Formen handeln, die, wie die Fälle von Kreibich und Kraus, von dem Krankheitsbild des Boeckschen Sarkoids zu trennen und zu Daries hypodermalen nodulären Tuberkuliden zu rechnen sind. Ergäben sie ein negatives Resultat, so wären es echte multiple Sarkoide, deren Bezeichnung als „miliares Hautlupoid“ dann fallen gelassen werden muß. Diese Formen scheinen viel mehr dem Lupus pernio und dem Erythema induratum nahestehen; vielleicht bilden sie nur klinische Varietäten desselben Prozesses, der sich durch Bildung multipler Granulations-tumoren äußert und einem bisher unbekannten Erreger sein Entstehen verdankt.

Boeck, Multiple benign sarkoid of the skin. Journ. of cut. and genit. urin. diseases. Dezember 1899; Weitere Beobachtungen über das multiple benigne Sarkoid der Haut. Arch. f. Derm. u. Syph. Festschrift Kaposi 1900; Fortgesetzte Untersuchungen über das multiple benigne Sarkoid. Arch. f. Derm. u. Syph. 1905 (Literaturverzeichnis).

Darier et Roussy, Des sarcoides multiples sous-cutanées ou tuberculides nodulaires hypodermiques. Verhandlungen des V. Internat. Dermatol.-Kongreß Berlin 1904, II, Teil I, p. 284.

Halkin, Contribution à l'étude des sarcoides de la peau. Arch. f. Derm. u. Syph. Festschrift Neisser 1907, Teil I, p. 227.

Jadassohn, Tuberkulose der Haut in Mraceks Handbuch, IV, I, p. 280ff.

Kreibich u. Kraus, Beiträge zur Kenntnis d. Boeckschen benign. Miliariupoid. Arch. f. Derm. u. Syph. 1908, XCII, p. 173.

Mazza, Über das multiple benigne Sarkoid der Haut. Arch. f. Derm. u. Syph. XCI, p. 57.

Morosow, Ben. Sarkoid der Haut. Ref. Derm. Zentralbl. 1908, p. 319.

Opificius, Ben. Miliariupoid. Arch. f. Derm. u. Syph., LXXXVI, p. 239.

Pollitzer, Note on a case of sarcoid. Transact. VI. Internat. Dermatol. Kongreß. New York 1907. Transact. II, p. 907.

Terebinsky, Zur Frage der mult. ben. Sarkoide der Haut. Ref. Monatsh. f. prakt. Derm. 1907, XLVII, p. 435.

Winkler, Beitrag zur Frage der „Sarkoide“ (Boeck), resp. der subcutanen nodulären Tuberkulide (Darier). Arch. f. Derm. u. Syph., LXXVII, p. 1.

Zieler, Über den sog. Lupus pernio und seine Beziehungen zur Tuberkulose. Arch. f. Derm. u. Syph., XCIV (Literaturverzeichnis).



61.

R. WOLFFHEIM
Granuloma multiplex benignum (tuberculoïdes).



62.

Verlag von URBAN & SCHWARZENBERG in Berlin und Wien.

Atlas der Hautkrankheiten

MIT EINSCHLUSS
DER WICHTIGSTEN VENERISCHEN ERKRANKUNGEN
FÜR PRAKTISCHE ÄRZTE UND STUDIERENDE.

Von

Prof. Dr. E. Jacobi

Direktor der Dermatologischen Universitätsklinik in Freiburg i. Br.

Vierte, vermehrte Auflage.

248 farbige und 2 schwarze Abbildungen auf 134 Tafeln mit erklärendem Text.

Preis: 44 M. = 52 K 80 h in Originalhalbfranzband.

Der Siegeslauf, den dieser prachtvoll ausgestattete Atlas unaufhaltsam nimmt, ist wohlverdient. Ich kann mir kaum einen besseren Ratgeber für den Anschauungsunterricht in der Dermatologie vorstellen, als dieses groß angelegte Werk, dessen Abbildungen Kunstwerke sind, lauter Treffer, keine einzige Niete. Der Preis ist für das, was geboten wird, ein mäßiger zu nennen.

(„Therapeut. Monatshefte.“)

DIE PRAXIS DER HAUTKRANKHEITEN.

Unnas Lehren
für Studierende und Ärzte
zusammengefaßt und dargestellt

von

Dr. Iwan Bloch

Berlin.

Mit einem Vorwort von Prof. P. G. UNNA in Hamburg.

Mit 92 Abbildungen.

Preis: 20 M. = 24 K gebunden.

Was das Buch über viele Lehrbücher weit erhebt, ist, daß es in einer einheitlichen Auffassung geschrieben ist und wirklich außerordentlich viele und vielseitige Anregungen bringt. Deshalb sei es nicht nur Ärzten und Studierenden empfohlen, sondern besonders auch allen denen, welche sich eingehender für Dermatologie interessieren.

(„Zentralblatt für Chirurgie.“)

Verlag von URBAN & SCHWARZENBERG in Berlin und Wien.

In unserem Verlage erscheinen:

FORTSCHRITTE DER NATURWISSENSCHAFTLICHEN FORSCHUNG.

HERAUSGEGEBEN VON

PROF. DR. EMIL ABDERHALDEN.

HALLE A. S.

BISHER ERSCIENEN VIER BÄNDE.

Band I. Mit 47 Textabbildungen.

INHALT: Farbenphotographie von Geh. Rat Prof. Dr. A. Miethe, Charlottenburg. — Schlagwettersichere Sprengstoffe von Dr. H. Brunswig, Neubabelsberg. — Die langsame Verbrennung und die Oxydationsfermente von Dr. A. Bach, Genf. — Methoden und neuere Ergebnisse der Schweremessungen von Dr. Th. Niethammer, Basel. — Die Entwicklung der Bildtelegraphie von Prof. Dr. A. Korn, Berlin. — Über neuere Methoden der Sonnenforschung von Dr. Guthnick, Berlin. — Die Eigentümlichkeiten der Fermentarbeit in lebenden und abgetöteten Pflanzen von Prof. Dr. W. Palladin, St. Petersburg. — Entstehung des Erdöls von Geh. Rat Prof. Dr. Engler, Karlsruhe.

Preis: 12 M. = 14 K 40 h gebunden.

Band II. Mit 72 Textabbildungen und 4 Tafeln.

INHALT: Der Stand der Frage nach der Vererbung erworbener Eigenschaften von Prof. Dr. Rich. Semon, München. — Neue Forschungen über fossile lungenatmende Meeresbewohner von Prof. Dr. Ernst Stromer, München. — Der gegenwärtige Stand der Vulkanforschung von Prof. Dr. K. Sapper, Straßburg i. E. — Ionen und Elektronen von Prof. Dr. Gustav Mie, Greifswald. — Die Nutzbarmachung des Luftstickstoffes von Prof. Dr. C. Frenzel, Brünn. — Die kretinische Degeneration (Kropf, endemischer Kretinismus und Taubstummheit) in ihren Beziehungen zu anderen Wissensgebieten von Dr. Eugen Bircher, Aarau. — Über Muskelatrophien von Prof. Dr. Rob. Bing, Basel.

Preis: 14 M. 50 Pf. = 17 K 40 h gebunden.

Band III. Mit 153 Textabbildungen.

INHALT: Neuere Forschungen auf dem Gebiete der atmosphärischen Physik von Priv.-Doz. Dr. Alfred Wegener, Marburg. — Erblichtigkeitsforschung von Prof. Dr. W. Johannsen, Kopenhagen. — Der heutige Stand der drahtlosen Telegraphie und Telephonie von Dr. Gustav Eichhorn, Zürich. — Richtlinien der Pflanzengeographie von Prof. Dr. M. Rikli, Zürich. — Die Entstehung und Erwerbung der Menschenmerkmale von Prof. Dr. Herm. Klaatsch, Breslau.

Preis: 18 M. = 21 K 60 h gebunden.

Band IV. Mit 110 Textabbildungen.

INHALT: Die Entwicklung der operativen Methodik zum Studium von Verdauungs- und Resorptionsprozessen von Prof. Dr. E. S. London, St. Petersburg. — Experimentelle Aerodynamik von Dr. Hans Zickendraht, Basel. — Die tierbiologische Bedeutung der Eiszeit von Priv.-Doz. Dr. F. Zschokke, Basel. — Der Stand der Aphasiefrage (unter Berücksichtigung der agnostischen und apraktischen Störungen) von Prof. Dr. K. Heilbronner, Utrecht. — Die kolloiden Zustandsänderungen der Eiweißkörper von Prof. Dr. W. Pauli, Wien. — Automatische Telephonie von Dr. Gustav Eichhorn, Zürich.

Preis: 17 M. = 20 K 40 h gebunden.

Die Verfasser der einzelnen Abhandlungen haben es in geschickter Weise verstanden, wissenschaftliche Exaktheit mit einer klaren und allgemein verständlichen Ausdrucksweise zu verbinden, so daß es für jeden, der sich auch über die Grenzen seines Sondergebietes hinaus für die Naturwissenschaften interessiert, geradezu eine Freude wird, sich in diesen „Fortschritten“ über die Ergebnisse der naturwissenschaftlichen Nachbargebiete zu unterrichten.

Dieses in periodischer Folge erscheinende Sammelwerk ist somit in hervorragendem Maße geeignet, vor Einseitigkeit zu bewahren, und es ist dringend zu wünschen, daß das neue Unternehmen aus den verschiedenartigsten Kreisen zahlreiche Leser finden möge.

(„Münchner mediz. Wochenschrift.“)

Alljährlich sollen zwei Bände zur Ausgabe gelangen.

Druck von Christoph Reisser's Söhne, Wien V.